

ANNÉE 1957

THÈSE

N° .....

42

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

**Jean-René MICHEL**

*Interne des Hôpitaux de Paris*

Né le 4 Août 1922, à ROCHECHOUART (Hte-Vienne)

---

*Présentée et soutenue publiquement le*

---

**ÉTUDE  
RADIOLOGIQUE DU ROCHER  
DANS  
L'OSTÉITE DÉFORMANTE  
DE PAGET**

---

*Président : M. DESGREZ, Professeur*

---

PARIS  
LIBRAIRIE ARNETTE  
2. RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

---

1957



Digitized by the Internet Archive  
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

---

ANNÉE 1957

# THÈSE

N° .....

POUR LE

## DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

**Jean-René MICHEL**

*Interne des Hôpitaux de Paris*

Né le 4 Août 1922, à ROCHFCHOUART (Hte-Vienne)

---

*Présentée et soutenue publiquement le*

---

# ÉTUDE RADIOLOGIQUE DU ROCHER DANS L'OSTÉITE DÉFORMANTE DE PAGET

---

*Président : M. DESGREZ, Professeur*

---

PARIS  
LIBRAIRIE ARNETTE  
2. RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

---

1957

## DOYEN HONORAIRE :

M. BAUDOUIN.

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. BAUDOUIN, BÉNARD (H.), CADENAT, CARNOT, CHABROL, CHAMPY, CHEVASSU, DELBET, DONZELOT, GASTINEL, GUILLAIN, HALPHEN, HARVIER, LAROCHE (G.), LAUBRY, LEMAITRE, LEMIERRE, LÉVY-SOLAL, LHERMITTE, LIAN, LOEPER, MARION, MATHIEU, MOCQUOT, MONDOR, MULON, OLIVIER (E.), OMBRÉDANNE, SANNIÉ, SÉZARY, TANON.

*Doyen* ..... LÉON BINET.  
Membre de l'Institut.  
*Assesseur* ..... JEAN VERNE.

## I. — PROFESSEURS :

|                                                                                          | MM.              |
|------------------------------------------------------------------------------------------|------------------|
| Anatomie .....                                                                           | CORDIER.         |
| Anatomie pathologique .....                                                              | DELARUE.         |
| Bactériologie .....                                                                      | FASQUELLE.       |
| Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports....                              | CHAILLEY-BERT.   |
| Biologie médicale .....                                                                  | N...             |
| Cancérologie médicale et sociale .....                                                   | N...             |
| Carcinologie .....                                                                       | OBERLING (C.).   |
| Chimie médicale .....                                                                    | JAYLE (M.-F.).   |
|                                                                                          | BROCC (P.).      |
|                                                                                          | DE GAUDART-      |
|                                                                                          | D'ALLAINES.      |
| Cliniques chirurgicales .....                                                            | MOULONGUET.      |
|                                                                                          | QUÉNU (J.).      |
| Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique.....                                   | MERLE D'AUBIGNÉ. |
| Clinique de cardiologie .....                                                            | MOUQUIN (M.).    |
| Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie.....                                     | FÈVRE (M.).      |
| Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire .....                                            | MONOD.           |
| Clinique de la Tuberculose .....                                                         | BERNARD (t.).    |
| Clinique de Neuro-chirurgie .....                                                        | PETIT-DUTAILLIS. |
| Clinique de puériculture .....                                                           | LELONG.          |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques .....                                    | DEGOS.           |
| Clinique des maladies du sang .....                                                      | CHEVALLIER.      |
| Clinique des maladies du système nerveux .....                                           | ALAJOUANINE.     |
| Clinique des maladies des enfants .....                                                  | DEBRÉ.           |
| Clinique des maladies infectieuses .....                                                 | MOLLARET.        |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale .....                                   | DELAY.           |
| Clinique gynécologique .....                                                             | FUNCK-BRENTANO.  |
|                                                                                          | BARIÉTY.         |
| Cliniques médicales .....                                                                | JUSTIN-BESANÇON. |
|                                                                                          | MOREAU.          |
|                                                                                          | DE GENNES.       |
| Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique.....                                | DEBRAY.          |
| Clinique médicale propédeutique .....                                                    | PASTEUR VALLERY- |
|                                                                                          | RADOT.           |
| Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition .....           | BOULIN.          |
|                                                                                          | LANTUÉJOUL.      |
| Cliniques obstétricales .....                                                            | VARANGOT.        |
|                                                                                          | LACOMME.         |
| Clinique ophtalmologique .....                                                           | VELTER.          |
| Clinique oto-rhino-laryngologique .....                                                  | AUBIN.           |
| Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel) ..... | RICHET.          |
| Clinique psychiatrique infantile .....                                                   | HEUYER.          |
| Clinique Rhumatologique et Sociale .....                                                 | COSTE.           |
| Clinique stomatologique.....                                                             | DECHAUME.        |
| Clinique thérapeutique chirurgicale .....                                                | SÈNEQUE.         |
| Clinique thérapeutique médicale .....                                                    | LEMAIRE.         |

|                                                          | MM.              |
|----------------------------------------------------------|------------------|
| Clinique urologique .....                                | FEY.             |
| Embryologie .....                                        | GIROUD.          |
| Génétique .....                                          | LAMY.            |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie .....         | SOULIÉ.          |
| Histologie .....                                         | VERNE.           |
| Hygiène et clinique de la première enfance .....         | CATHALA.         |
| Hygiène et médecine préventive .....                     | JOANNON.         |
| Médecine du travail .....                                | DESOILLE.        |
| Médecine légale .....                                    | PIÉDELIEVRE.     |
| Parasitologie et histoire naturelle médicale .....       | GALLIARD.        |
| Pathologie chirurgicale .....                            | MÉNÉGAUX.        |
| Pathologie exotique .....                                | LAVIER.          |
| Pathologie expérimentale et comparée .....               | LENÈGRE.         |
| Pathologie humorale et immunologie expérimentale .....   |                  |
| (Chaire à titre personnel).                              | MERKLEN.         |
| Pathologie médicale .....                                | DECOURT.         |
| Pathologie et thérapeutique générales .....              | GARCIN.          |
| Pédiatrie sociale .....                                  | MARIE.           |
| Pharmacologie et matière médicale .....                  | HAZARD.          |
| Physico-chimie médicale (chaire à titre personnel) ..... | DOGNON.          |
| Physiologie .....                                        | BINET (Léon).    |
| Physique médicale .....                                  | STROHL.          |
| Radiologie médicale .....                                | DESGREZ (Henri). |
| Technique chirurgicale .....                             | PATEL.           |
| Thérapeutique .....                                      | TURPIN.          |

## II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

### MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES ET AGREGES

|                                     | MM.                                                                                  |                                    |                                                                     |
|-------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------|---------------------------------------------------------------------|
| Anatomie .....                      | DELMAS.<br>DEBEYRE.<br>OLIVIER.<br>CABROL.<br>M <sup>lle</sup> GAUTHIER-<br>VILLARS. | Obstétrique .....                  | GRASSET.<br>LEPAGE.<br>MERGER.<br>MORIN.<br>RAVINA.<br>N...<br>N... |
| Anatomie patholo-<br>gique .....    | BUSSER.<br>GOUYGOU.<br>NEVOT.                                                        | Ophtalmologie ..                   | DESIGNES.<br>N...                                                   |
| Bactériologie ....                  | N...<br>ETTORI.                                                                      | Orthopédie .....                   | JUDET.                                                              |
| Biochimie médic.                    | SCHAPIRA.<br>POLONOWSKI.                                                             | Oto-rhino-laryng.                  | AUBRY.<br>MADURO.                                                   |
| Biologie médic. .                   | BOURLIÈRE.                                                                           | Parasitologie ....                 | CHABAUD.<br>BRUMPT.                                                 |
| Dermato-Syphi-<br>ligraphie .....   | DUPERKAT.                                                                            |                                    | ABOULKER.<br>BAUMANN.<br>LORTAT-JACOB.                              |
| Embryologie ....                    | TUCHMANN.<br>BULLIARD.                                                               | Pathologie chirur-<br>gicale ..... | GOSSET.<br>LAURENCE.<br>OLIVIER.<br>POILLEUX.<br>VERNE.<br>N...     |
| Histologie .....                    | COUJARD.<br>TUCHMANN.                                                                |                                    | MAURICE.<br>LOEPER.                                                 |
| Hydrologie .....                    | CORNET.                                                                              | Pathologie expér.                  | BERNARD.<br>BOUDIN.                                                 |
| Hygiène .....                       | BOYER.<br>DEPARIS.                                                                   |                                    | CASTAIGNE.<br>CONTE.<br>DOMART.                                     |
| Maladies infec-<br>tieuses .....    | BASTIN.<br>DÉROBERT.                                                                 | Pathologie médi-<br>cale .....     | LAMOTTE.<br>LAROCHE.                                                |
| Médecine légale<br>et du travail .. | GAULTIER.<br>HADENGUE.<br>N...                                                       |                                    |                                                                     |
| Neurochirurgie .                    | DAVID.                                                                               |                                    |                                                                     |
| Neurologie .....                    | LHERMITTE.                                                                           |                                    |                                                                     |

|                                |   |                        |   |                                  |                         |
|--------------------------------|---|------------------------|---|----------------------------------|-------------------------|
| Pathologie médi-<br>cale ..... | { | MILLIEZ.               | { | Physique méd. ..                 | DJOURNO.                |
|                                |   | PEQUIGNOT.             |   |                                  | GOUGEROT.               |
|                                |   | PERRAULT.              |   | Pneumo-Phtisiolo-<br>gie .....   | KREIS.                  |
|                                |   | RAMBERT.               |   | Psychiatrie .....                | N...                    |
|                                |   | THIEFFRY.              |   | Psychiatrie infan-<br>tile ..... | MICHAUX.                |
| Pédiatrie .....                | { | TURIAF.                | { | Rhumatologie ...                 | DELBARRE.               |
|                                |   | N...                   |   |                                  |                         |
|                                |   | JOSEPH.                |   | Stomatologie ....                | M <sup>me</sup> CHAPUT. |
| Pharmacologie ..               | { | CHEYMOL.               | { |                                  | CERNÉA.                 |
|                                |   | M <sup>lle</sup> LÉVY. |   | Thérapeutique ..                 | CHASSAGNE.              |
| Physiologie .....              | { | BARGETON.              | { | Urologie .....                   | KUSS.                   |
|                                |   | PARROT.                |   |                                  |                         |
|                                |   | DEJOURS.               |   |                                  |                         |

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES  
CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE  
à titre permanent :

|                                  | MM. |           | MM. |            |
|----------------------------------|-----|-----------|-----|------------|
| Clinique chirurgi-<br>cale ..... | {   | AMELINE.  | {   | HAGUENAU.  |
|                                  |     | HUGUIER.  |     | HAMBURGER. |
|                                  |     | LÉGER.    |     | KOURILSKY. |
|                                  |     | PADOVANI. |     | MARCHAL.   |
|                                  |     | N...      |     | N...       |
|                                  |     | ROUX.     |     |            |
|                                  | {   | RUDLER.   | {   | ESCALLE.   |
|                                  |     | SICARD.   |     | MAYER.     |
|                                  |     |           |     | N...       |
| Clinique médicale                | {   | BROUET.   | {   | OFFRET.    |
|                                  |     | N...      |     | RENARD.    |
|                                  |     | N...      |     |            |
|                                  |     | DREYFUS.  |     |            |
|                                  |     | FAUVERT.  |     |            |

Secrétaire général de la Faculté ..... J. MOREL.  
Secrétaire ..... M<sup>lle</sup> CHAINTREUIL.

---

Conservateur, chargé de la Direction ..... Docteur A. HAHN.  
Conservateur ..... M<sup>lle</sup> GOICHON.  
Bibliothécaires ..... } M<sup>lles</sup> DUMAITRE, LAURENT, LE NOIR,  
QUIÉVRIEUX.

---

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

## A MA FEMME

Qui partage mes joies et mes peines.

Et j'ai pu dire, lorsque je l'ai connue :  
« Désormais je possédais les deux certitudes bienheureuses : un grand métier et un grand amour ».

## A FRANÇOISE ET A PIERRE-LOUIS

Ils sont toute ma joie, tout mon bonheur.

## A MES PARENTS, A MES BEAUX-PARENTS

Qu'ils soient unis sur cette page comme  
ils le sont dans mon cœur.

Avec mes sentiments de profond respect,  
d'immense reconnaissance et de très vive  
affection.

## A MES TANTES

Dont la tendresse maternelle m'a toujours  
été douce.

## A TOUS LES MIENS

## AU PROFESSEUR DESGREZ

Qui me fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Je sollicite, une fois encore, l'affectueuse bienveillance qu'il a toujours eu la bonté de me témoigner.

Je l'assure de mes sentiments les plus dévoués et ose lui exprimer ici mon très respectueux et profond attachement.

## AU DOCTEUR LIEVRE

Qui fut l'instigateur de ce travail et me fournit toutes les observations.

L'année que j'ai passée auprès de lui fut pour moi des plus fertiles : j'ai pu alors bénéficier de son immense érudition et apprendre de lui une méthode de travail dont je n'ai eu depuis qu'à me louer.

Qu'il veuille pour tout cela, accepter mes remerciements bien sincères et croire à ma respectueuse et admirative gratitude.

Qu'il me permette d'associer à cet hommage Madame LIÈVRE dont j'ai pu apprécier la présence souriante et la compétence en anatomie pathologique.

## AU DOCTEUR FISCHGOLD

Maître de l'électro-radio-neurologie, qui contribua puissamment à l'élaboration de ce travail en me fournissant tous les clichés et en me dispensant ses précieux conseils.

Qu'il trouve ici l'expression de ma sincère reconnaissance et de ma vive admiration.

A MONSIEUR LE DOYEN BINET

Qui m'a fait le grand honneur de m'accueillir comme externe dans son service.

Avec mes sentiments les plus dévoués.

### AU DOCTEUR LEPENNETIER

Qui fut non seulement mon premier  
« patron » de radiologie, mais aussi un  
conseiller éclairé et bienveillant lors de  
mes premiers tâtonnements.

### AU DOCTEUR THOYER-ROZAT

Qui sait joindre à l'érudition une exquise  
courtoisie.

Je garde des quelques semaines vécues à  
ses côtés, le plus agréable souvenir.

### AU DOCTEUR MAY

Dont j'ai pu apprécier et aimer la jeu-  
nesse et le dynamisme pendant les mois  
trop brefs que j'ai eu le très vif plaisir de  
passer dans son service.

### AU DOCTEUR SALAUN

Chez qui je termine mon internat. Les  
premières semaines de mon séjour près de  
lui me permettent déjà de découvrir sa  
culture et sa compréhension et me font  
espérer à ses côtés un stage des plus fruc-  
tueux.

### AU DOCTEUR A. MEYER

Dont je fus l'externe, puis l'interne, et dont je reste le collaborateur.

En m'apprenant la rigueur avec laquelle on devait lire les clichés, il m'a intéressé à la radiologie et a probablement décidé de ma spécialisation.

Je lui en suis profondément reconnaissant.

### AU DOCTEUR G. MORIN

Dont j'ai pu, à mes débuts dans la radiologie, découvrir l'autorité compétente en gastroentérologie.

### AU DOCTEUR LEDOUX-LEBARD

Qui allie un goût très sûr et une culture raffinée à une vaste érudition médicale.

Pour la sollicitude qu'il m'a toujours témoignée, je le prie d'accepter mes sentiments d'affectueuse et bien sincère gratitude.

### AU DOCTEUR DUCHAMP

Qui m'a inculqué mes premières notions d'électrologie.

Avec mes sentiments de respectueuse sympathie.

A TOUS MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS :

PROFESSEUR H. BENARD

PROFESSEUR AGRÉGÉ RAMBERT

DOCTEUR MEILLERE

DOCTEUR CATTAN

DOCTEUR LEREBoullet

DOCTEUR BOUR

DOCTEUR TANRET

DOCTEUR BLOCH-MICHEL

Avec mes sincères remerciements pour  
l'enseignement qu'ils m'ont prodigué.

A MES MAÎTRES DE  
L'ECOLE DE MEDECINE ET DE L'HOPITAL DE LIMOGES

ET PARTICULIÈREMENT

AU DOCTEUR DE LEOBARDY

Qui guidèrent mes premiers pas et me  
montrèrent la grandeur du métier que je  
venais de choisir.

AUX DOCTEURS JUSTER ET METZGER

Dont la collaboration technique me fut  
très précieuse.

AU DOCTEUR ET A MADAME POUYOL

Qui, en m'incitant à préparer l'Externat,  
ont orienté toute ma carrière.

Qu'ils trouvent ici l'expression de mon  
amicale reconnaissance.

A TOUS MES AMIS

## TABLE DES MATIERES

|                                                                                |     |
|--------------------------------------------------------------------------------|-----|
| Introduction .....                                                             | 17  |
| Historique .....                                                               | 21  |
| Technique et intérêt de l'agrandissement .....                                 | 23  |
| Anatomie radiologique normale .....                                            | 27  |
| Observations .....                                                             | 30  |
| Etude et discussion des signes radiologiques .....                             | 82  |
| Bilan des cas rapportés .....                                                  | 82  |
| Etude analytique des anomalies radiographiques au<br>niveau des rochers .....  | 86  |
| 1° La corticale .....                                                          | 86  |
| 2° La spongieuse .....                                                         | 88  |
| 3° L'os dense qui entoure le conduit auditif<br>interne et le labyrinthe ..... | 89  |
| 4° La visibilité des différentes parties de l'oreille<br>interne .....         | 91  |
| 5° Le bord supérieur du rocher et le volume de<br>l'os .....                   | 92  |
| 6° Un dernier point restait à étudier : L'état de<br>la mastoïde .....         | 93  |
| Interprétation des anomalies .....                                             | 94  |
| Essai d'étude synthétique .....                                                | 101 |
| Etude comparative des lésions sur les 2 rochers d'un<br>même sujet .....       | 107 |

|                                                                                           |     |
|-------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| Etude des rapports entre les lésions du rocher et les autres localisations du Paget ..... | 109 |
| Rapports entre les lésions du rocher et les lésions du squelette extra-cranien .....      | 109 |
| Rapports entre les lésions des rochers et les lésions de la voûte crânienne .....         | 111 |
| Rapports entre les lésions du rocher et la surdité ....                                   | 116 |
| Conclusions .....                                                                         | 127 |
| Bibliographie .....                                                                       | 131 |

## INTRODUCTION

L'ostéite déformante, décrite par SIR JAMES PAGET, en 1876, est une affection du squelette dont la cause est encore inconnue. Nombre d'auteurs pensent aujourd'hui que les lésions pagétiques peuvent reconnaître plusieurs causes.

Autrefois considérée comme rare, cette affection apparaît aujourd'hui comme fréquente et même banale à partir d'un certain âge. Pour sa part, SCHMORL se basant sur des constatations anatomiques faites de façon systématique, au cours d'autopsies, en fixait la fréquence à 3 % chez les sujets de plus de 40 ans.

En fait, les formes cliniquement manifestes sont beaucoup moins nombreuses mais, depuis que la traduction radiologique de cette affection, bien décrite par ANDRÉ LÉRI et précisée par de nombreux auteurs à sa suite, nous est connue, nous savons qu'il n'est pas rare de découvrir fortuitement une maladie de Paget chez des sujets qui ne s'en plaignent nullement et ont été radiographiés pour toute autre cause.

La maladie de Paget se caractérise par une destruction de l'os ancien, suivie d'une reconstruction ; ces deux processus aboutissent au bouleversement de l'architecture et de la trabéculatation osseuses normales.

Les lésions peuvent débuter en un ou plusieurs points du squelette ; au cours de l'évolution, elles vont le plus souvent s'étendre, atteindre des pièces osseuses de plus en plus nombreuses mais il est rare qu'elles se généralisent entièrement.

Parmi les régions atteintes, le squelette de la tête est une localisation des plus fréquentes.

Les radiographies standard de face et de profil montrent facilement les principaux aspects de cette atteinte. La voûte est frappée avec prédilection ; les différentes images radiologiques en sont bien connues :

Nous pourrions diviser ces images suivant leur importance en quatre groupes qui répondent à quatre degrés différents dans l'évolution de la maladie de Paget. Cette classification est certes, arbitraire, l'évolution ne se faisant pas par paliers successifs, mais étant, au contraire, lentement progressive. Cependant, tout en gardant son caractère schématique, elle nous sera utile pour simplifier l'exposé qui va suivre. Ce sont :

1° *Des formes discrètes de début*, traduites soit par quelques petites taches opaques, arrondies, entourées parfois d'une zone d'hyperclarté à limites floues et localisées en une région quelconque de la calotte crânienne (le plus souvent frontale), soit par l'image bien connue aujourd'hui de l'ostéoporose circonscrite du crâne, dont on admet généralement à la suite de LIÈVRE, qu'il s'agit dans la majorité des cas, d'une forme de début de l'ostéite déformante de Paget.

2° *Des formes nettes*, où les signes radiologiques sans atteindre des degrés extrêmes, permettent facilement et sans discussion le diagnostic de la maladie. Nous entendons par là, les cas où sans modifications morphologiques, sans épaissement de la voûte ou avec un épaissement modéré ou localisé, on trouve à son niveau un semis d'opacités maculaires, denses, homogènes, envahissant tout ou partie de la calotte, en certains points de laquelle peuvent encore s'observer des restes d'une zone d'ostéoporose circonscrite.

3° *Des formes* que nous qualifierons d'*importantes*, traduites cliniquement par une augmentation du volume du crâne et radiologiquement par un épaissement de la calotte crânienne envahie en totalité ou presque par les taches opaques précédemment décrites, mais qui là, se sont multipliées et apparaissent souvent confluentes en plusieurs points, tout au moins sur les clichés.

Il s'y ajoute une diminution d'épaisseur de la corticale externe qui peut aller jusqu'à sa disparition. Ces différents signes donnent à la calotte crânienne un aspect ouaté cotonneux et condensé dans son ensemble avec une partie externe claire et une limite floue, parfois impossible à préciser du fait de la résorption corticale.

4° Enfin, *des formes considérables ou extrêmes*, portant

au maximum les signes précédents, donnant cliniquement et radiologiquement des aspects véritablement monstrueux, avec crâne énorme, bombé dans tous les sens, surplombant de toutes parts les régions sous-jacentes : face, oreilles, nuque.

Sur les radiographies, la calotte crânienne atteint une épaisseur considérable presque quatre centimètres dans un cas que nous avons observé), épaisseur qui peut être quelquefois difficile à apprécier en raison, d'une part de la résorption corticale qui rend ses limites externes très imprécises et, d'autre part de la possibilité de condensation extrême, diffuse de l'ensemble de la voûte crânienne. Cette opacité très intense est due en partie aux taches qui confluent et ne sont parfois isolables, sur les clichés, que dans les régions abordées tangentiellement par le faisceau du R. X.

En dehors de l'atteinte de la calotte crânienne, on peut, au niveau de la tête, observer, beaucoup plus rarement d'ailleurs, une localisation du processus d'ostéite déformante sur les os de la face. La description de cette localisation n'étant pas l'objet de notre étude, nous ne nous y étendrons pas ; aussi dirons-nous seulement pour l'avoir observé chez plusieurs de nos malades, que lorsque le processus est intense, il entraîne des modifications morphologiques et réalise le syndrome de la leontiasis ossea qui peut s'observer au cours d'un certain nombre d'affections. Parmi celles-ci, la dysplasie fibreuse des os serait, pour la majorité des auteurs, la plus fréquente, mais la maladie de Paget nous semble une cause assez commune et doit certainement, dans l'étiologie de ce syndrome, occuper une place de choix si non la première.

Si, comme nous venons de le dire, il est assez facile de préciser sur des clichés standard l'atteinte de la voûte crânienne et des os de la face au cours de la maladie de Paget, le problème se complique par contre beaucoup lorsqu'il s'agit d'étudier la base du crâne.

Les clichés de face et de profil donnent une projection de cette base sous forme d'une bande, sans en préciser aucun détail. Tout au plus peut-on, sur les clichés de profil, noter la déformation d'ensemble de cette base. En effet, sous l'influence du ramollissement osseux observé dans cette maladie, l'étage postérieur du crâne, autour du trou occipital, subit un enfoncement dans la cavité crânienne. De ce fait, la projection de

la base du crâne sur le cliché de profil représente une bande non plus concave vers le haut, mais au contraire convexe, saillante dans la cavité crânienne, fait décrit par LÉRI sous le nom de convexobasie.

La réalisation des incidences spéciales, pour la base du crâne, est souvent rendue délicate dans la maladie de Paget et l'interprétation des clichés est considérablement compliquée par la superposition des images de la voûte.

Ce sont peut-être ces difficultés qui ont rendu très rares, au cours de l'ostéite déformante, les études de la base du crâne et plus particulièrement du temporal, os dont on connaît la complexité et dont cependant les signes cliniques comme les radiographies standard font présumer qu'il est souvent atteint.

Les clichés montrent en effet, les lésions très fréquentes des os voisins, voûte et base, occipital (convexobasie).

La surdité est banale dans le Paget crânien et, à priori, on peut penser que l'atteinte du temporal, lésant l'organe auditif, en est la cause.

C'est à préciser les lésions du temporal que nous nous sommes attaché.

Nous décrirons d'abord les modifications radiologiques que l'on peut observer au niveau des rochers des sujets pagétiques ; au terme de cet exposé analytique, nous nous efforcerons d'avoir une vue synthétique des faits, de préciser leur évolution dans le temps et d'apprécier les rapports possibles entre l'importance de l'atteinte du rocher et l'intensité des autres lésions du Paget ; dans ce cadre, nous réserverons une place à part aux rapports avec les troubles de l'audition.

Avant d'aborder l'étude radiologique du rocher pagétique nous tenons à adresser nos sincères remerciements et à témoigner notre bien vive gratitude au D<sup>r</sup> LIÈVRE qui nous a procuré tous nos cas et au D<sup>r</sup> FISCHGOLD qui mettant à notre service sa technique parfaite, a réalisé tous nos clichés.

## HISTORIQUE

Des études anatomiques du rocher pagétique ont été faites depuis longtemps ; mais les explorations radiologiques restent fort rares.

Le premier article consacré à ces faits est, à notre connaissance, celui de GUILLAIN et AUBRY publié en 1936 ; c'est aussi celui qui nous paraît le plus complet et le plus détaillé. Après avoir rappelé succinctement l'anatomie pathologique, macroscopique et microscopique du rocher pagétique, ces auteurs exposent les signes radiologiques qu'ils ont découverts. Les rochers sont radiographiés en position de STENVERS et quatre points paraissent importants à GUILLAIN et AUBRY :

- 1° Aspect flou des contours de la pyramide pétreuse, surtout de son bord supérieur ;
- 2° Existence sur le rocher, comme sur les os voisins, de taches ouatées ;
- 3° Disparition des cellules mastoïdiennes, les cloisons inter-cellulaires n'étant plus visibles ;
- 4° Aspect émoussé ou estompé du bloc labyrinthique et du conduit auditif interne noyés dans le remaniement pathologique de l'os et ne se laissant plus distinguer des des parties osseuses limitrophes. Parfois, cependant, la couche la plus interne de la capsule labyrinthique conserve encore son dessin normal ; de plus cette atteinte bilatérale peut être asymétrique.

Passant en revue la littérature depuis cet article, il nous a fallu arriver en 1950 pour trouver une autre mention de l'aspect radiologique du rocher pagétique dans un article de NEWMAN et RECHTSCHAFFEN. Ces auteurs signalent simplement la visibilité excessive des canaux semi-circulaires sur les

clichés pris en position de TOWNE et sur les tomographies. Ils ne fournissent pas d'autres détails radiologiques, précisent que personne avant eux, malgré la fréquence de la maladie de Paget, n'a mentionné ce signe et ils l'interprètent comme étant dû à « l'ostéoporose importante des temporaux et à l'augmentation de l'ostéosclérose du labyrinthe osseux de l'oreille interne ».

KETTUNEN en 1953, présente un cas semblable qu'il rapporte pour confirmer les faits notés par NEWMAN et RECHTSCHAFFEN qui en avaient souligné la rareté. KETTUNEN, lui aussi, relate simplement la visibilité anormale des canaux semi-circulaires sur le cliché pris en position de TOWNE ; pour l'expliquer il reprend l'hypothèse de NEWMAN et lui apporte son adhésion.

Notons que, dans les deux articles, les reproductions des radios sont assez médiocres, néanmoins, dans le cas de KETTUNEN, le cliché standard permet d'apprécier l'intensité du Paget crânien que nous ferions entrer dans la catégorie 2 (formes nettes) de la classification suivant l'intensité des lésions, que nous avons précisée au début de notre exposé.

Nous avons nous-même, avec MM. JUSTER, FISGHGOLD et LIÈVRE, publié une étude des signes radiologiques du rocher pagétique. C'est cette étude que nous avons ici pour but de reprendre, de préciser et de développer.

## TECHNIQUE ET INTERET DE L'AGRANDISSEMENT

Nous avons choisi pour standardiser nos examens et permettre des comparaisons, de pratiquer chez tous nos malades, des radiographies agrandies des rochers, sous les incidences III et IV de CHAUSSÉ.

Chaque fois que nous l'avons pu, nous avons radiographié les deux côtés, de façon aussi symétrique que possible et nous avons fait pratiquer chez nos malades un audiogramme.

L'examen otologique nous a ainsi permis d'étudier les rapports entre l'importance des lésions osseuses et celle des troubles de l'audition.

Les radiographies bilatérales nous ont permis une étude comparative des deux rochers.

Enfin, nous avons pratiqué des radiographies agrandies, parce que cette méthode nous paraissait présenter de nombreux avantages.

L'agrandissement radiographique peut être direct, photographique ou mixte. Il n'est pas dans notre but de discuter ici les mérites respectifs de ces différentes méthodes.

Nous avons pour notre part, choisi l'agrandissement direct qui est simple, pratique, ne nécessite pas plusieurs manipulations au laboratoire et nous a fourni des renseignements que nous avons jugés suffisamment précis pour l'étude qui nous intéresse.

Sans vouloir entrer dans des détails techniques, trop poussés, nous tenons cependant à justifier l'intérêt de l'agrandissement.

Depuis que sa technique a été mise au point par VAN DER PLAATZ, nombreux sont les auteurs qui ont étudié et appliqué cet agrandissement.

Parallèlement, les progrès effectués dans la construction du matériel radiologique rendaient sa réalisation de plus en plus facile.

La grosse difficulté était initialement, l'obtention d'une image nette, non déformée par le flou. On sait que le flou a plusieurs causes : flou géométrique, causé par les dimensions du foyer et augmentant lorsque la partie du corps radiographiée s'éloigne du film en se rapprochant du tube.

Flou par mouvement.

Flou granulaire, causé par les dimensions du grain des écrans renforçateurs.

On a lutté contre le flou en prenant des écrans à grains fins, en immobilisant convenablement le sujet, et, surtout, en diminuant les dimensions du foyer. Les tubes actuels, à anode tournante avec foyer linéaire de 3/10 de mm., capables de supporter des intensités de 20 MA jusqu'à des tensions de 100 Kv et plus, permettent d'obtenir des radiographies agrandies du rocher, d'excellente qualité.

Il ne faut pas oublier, néanmoins, que le foyer ne peut pas être punctiforme, que ses dimensions restent toujours définies et, par conséquent, qu'il existe toujours un certain flou géométrique. Aussi ne *doit-on pas dépasser théoriquement*, un agrandissement de 3 x.

L'emploi d'une grille antidiffusante est inutile en cas d'agrandissement comme l'a bien précisé VAN DER PLAATZ, là, d'une part, le volume de tissu irradié est beaucoup plus petit qu'en radiographie ordinaire, puisqu'il occupe dans le cône du faisceau de rayons X., une région plus éloignée de la base de ce cône que lors d'une radiographie simple et, d'autre part, une très grande partie du rayonnement secondaire passe à côté du film et ne le voile pas.

Nous avons employé, dans notre pratique, un agrandissement de 2,2 qui nous a donné des images assez précises, tout en fournissant suffisamment de détails.

Nous avons utilisé les constantes suivantes :

- Tension de 78 à 80 Kv.
- Intensité de 15 MA.
- Temps de pose de 5 secondes.
- Distance Foyer-Plaque de 60 à 70 centimètres.

Grâce à cet agrandissement, toutes les structures osseuses ont des dimensions accrues.

Les détails, dont les dimensions dépassent le millimètre, peuvent être vus sur les clichés standard. Il n'en est pas de même pour les structures osseuses n'atteignant pas le millimètre :

- Jusqu'à 0,3 mm., elles sont à la limite de la visibilité ;
- au-dessous de 0,3 mm., l'œil humain ne peut les discerner.

L'agrandissement radiographique, en augmentant leurs dimensions, rendra donc visibles certains détails qui, sans lui, nous auraient échappés, faisant passer ces détails de la catégorie *infra* à la catégorie *supra-liminaire*.

Il ne faut cependant pas lui demander trop, il a des limites qui ont été précisées de la façon suivante par les physiciens : Pour éviter les pénombres, à l'origine d'un flou rendant les clichés d'une lecture difficile ou impossible, les dimensions du détail agrandi ne doivent pas être inférieures à celle du foyer (FISCHGOLD et METZGER). Les détails compris entre 0,3 et 1 mm. deviendront bien perceptibles et, comme le soulignent LAYANI et FISCHGOLD, ce sont là, les dimensions des structures osseuses du deuxième degré — trabécules et lames osseuses — définies par les travaux modernes. Les structures du deuxième degré constituent donc pour les auteurs : « le domaine d'élection des différents procédés d'agrandissement ».

Or, comme y ont insisté FISCHGOLD et METZGER, de nombreuses structures du rocher entrent dans ce cadre, d'où l'intérêt incontestable des agrandissements radiographiques des rochers qui, préciseront nettement les détails connus et en mettront d'autres en évidence.

Reste à justifier le choix de nos incidences.

Les incidences du rocher sont multiples :

— Celle de STENVERS, la plus classique, radiographie le rocher dans sa plus grande longueur.

En fait, en voulant voir trop de choses, on risque de laisser échapper certains détails et nous avons préféré des vues plus strictement centrées sur certains points : c'est pourquoi nous avons utilisé les incidences de CHAUSSE.

L'incidence IV, incidence neurologique, précise avec un maximum de détails, la pointe du rocher et le conduit auditif

interne en dégageant le rocher de l'orbite en avant, de l'arcade zygomatique en bas.

L'incidence III, incidence otologique, est centrée sur les cavités de l'oreille moyenne : antre, caisse du tympan.

Grâce à ces incidences, on projette directement les parties qui nous intéressent à travers une zone osseuse mince (écaille du temporal) et on les dégage de toutes les superpositions qui pourraient être gênantes, particulièrement chez des sujets atteints de la maladie de Paget.

Signalons encore que, pour obtenir une plus grande précision, nous n'avons pas tenu compte des seules données de CHAUSSÉ, pour la mise en place de nos malades, mais que pour tous nos clichés, dont nous devons la quasi-totalité au D<sup>r</sup> FISCHGOLD, un centrage radioscopique préalable a été effectué.

## ANATOMIE RADIOLOGIQUE NORMALE

Un bref rappel anatomo-radiologique nous paraît très utile ; il est, en effet, indispensable de savoir lire convenablement une radiographie de rocher normal pour saisir les modifications pathologiques éventuelles.

Il n'est pas dans notre but de reprendre ici par le menu, l'anatomie du rocher, mais de préciser quelques faits essentiels et quelques détails importants concernant l'aspect radiographique du rocher normal et la projection sous les différentes incidences des diverses cavités qui le creusent.

Cette étude a été effectuée avec beaucoup de précisions par FISCHGOLD, METZGER et JUSTER qui ont, non seulement étudié avec grande attention les radiographies du rocher, mais les ont comparées à des coupes parallèles, effectuées suivant une technique précise. C'est à eux essentiellement que nous emprunterons les données que nous tenons à exposer maintenant.

Sur les radiographies agrandies suivant la technique que nous avons adoptée et sur laquelle nous ne reviendrons plus, on voit que le rocher normal est entouré d'une corticale assez mince, mais dense, homogène, bien mise en évidence au niveau des parties de l'os frappées tangentiellement par le faisceau de R. X., c'est-à-dire surtout au niveau du bord supérieur de l'image du rocher (vraisemblablement la face antérieure vue en coupe). A cet endroit, la corticale se projette comme si elle était vue en coupe, sous forme d'une bande linéaire opaque, légèrement sinueuse, d'environ 1 à 2 mm. d'épaisseur qui constitue la limite supérieure bien précise de l'image du rocher.

Au sein de l'image projetée du rocher, on observe également d'autres zones opaques et denses, entourant les cavités de l'oreille interne. Ces différentes opacités sont d'ailleurs en continuité les unes avec les autres formant un bloc dense, lui-même en continuité sous plusieurs incidences avec l'opacité de la corticale du bord supérieur.

Au sein de ce bloc dense se dessinent avec assez de netteté, les cavités de l'oreille interne : le conduit auditif interne, le vestibule, les canaux semi-circulaires, la cochlée. Ce bloc dense présente ainsi une limite interne très précise soulignée par la clarté des cavités ci-dessus et une limite externe qui, pour être plus imprécise que l'interne, n'en est pas moins très nette. C'est cette limite externe qui est en continuité, sous certaines incidences, comme nous l'avons déjà précisé, avec la bande opaque de la corticale, notamment au niveau de la partie interne du conduit auditif interne et de la partie supérieure du canal semi-circulaire supérieur.

Tout le reste du rocher a une structure spongieuse, partout nettement visible, mais comme le soulignent FISCHGOLD et METZGER, même avec les agrandissements utilisés, il n'est pas possible de différencier sur les radiographies, les mailles de la spongieuse et les cellules pneumatisées. Quant aux zones opaques, elles sont formées d'un os compact, homogène, dense au niveau duquel aucune structure ne peut être précisée par l'agrandissement employé.

D'une façon plus précise, rappelons que l'incidence IV de CHAUSSÉ, montre surtout le conduit auditif interne avec, en avant la pointe du rocher et la suture pétro-sphénoïdale au-dessous de lui, le canal carotidien à parois minces dont on voit souvent le bord supérieur ; au fond du conduit auditif interne, l'orifice interne du canal de Fallope doit être toujours visible.

Immédiatement en arrière de ce conduit auditif interne se projettent les autres cavités de l'oreille interne, mieux individualisées sur les radiographies prises sous l'incidence IV de CHAUSSÉ mais avec pénétration suffisante.

Sur de tels clichés, on peut observer : au centre le vestibule et les canaux semi-circulaires qui lui sont appendus ; l'horizontal en arrière et le supérieur au-dessus, de forme ovale (le postérieur n'est, généralement, pas décelable sous cette incidence). La clarté du vestibule se prolonge en bas par celle de la caisse. En avant du vestibule se projette le fond du conduit auditif interne et, superposés partiellement à la partie inférieure de ce conduit, les tours de spire du limaçon.

Conduit auditif interne et cochlée sont séparés du vestibule par une bande opaque verticale.

En arrière du vestibule, se projette la clarté de l'ancre.

On peut encore voir sous ces incidences, un certain nombre de détails d'individualisation le plus souvent fort difficile et dont l'étude est actuellement poursuivie par les auteurs déjà cités. Ce sont l'aditus ad antrum, le canal du facial, la chaîne des osselets, les fenêtres ronde et ovale, etc...

Nous nous contenterons, dans l'interprétation des clichés dont nous disposons, de citer la visibilité éventuelle de ces parties du rocher, mais sans nous attacher à décrire des images pathologiques de ces régions dont les aspects normaux sont encore mal précisés.

Notons enfin, que dans cette incidence IV de CHAUSSÉ, on peut constater sur des films successifs, l'effacement de certains détails et l'apparition de certains autres, ces faits étant dus aux variations individuelles du rocher chez les différents sujets et chez un même sujet à des variations minimales de l'angulation du rayon incident ; c'est ce que CHAUSSÉ appelle « la méthode par balayage discontinu d'un plan d'incidence principal ».

## OBSERVATIONS

Obs. 1. — M. VI... Marcel, 54 ans, a remarqué il y a quelques années, un écartement des fémurs.

En 1952, son médecin fait pratiquer des radiographies qui montrent la maladie de Paget ; craignant une lésion prostatique, il lui prescrit un traitement par testostérone en injections, puis par association : testostérone-folliculine.

En juillet 1953, M. VI... consulte le Dr LIÈVRE. A cette date et après son traitement hormonal, il est nerveux, irritable, a des idées de suicide, il se plaint de fatigue à la marche et en fin de journée, il croit que sa hanche droite a grossi. De plus, il est sourd, mais a un long passé d'otites à répétitions.

L'examen note, à cette date, une incurvation des deux fémurs, une importante limitation des mouvements des deux hanches, mais aucun signe viscéral et pas de signes d'artérite, affection retrouvée chez plusieurs de ses ascendants (qui ne présentaient par contre aucun signe de Paget) ; la percussion du crâne révèle un son tympanique dans la région fronto-pariétale gauche.

Les radiographies montrent un Paget étendu frappant le bassin, le rachis, le crâne et les fémurs ; les tibias par contre sont normaux. Au niveau du bassin, les lésions sont typiques avec une coxarthrose bilatérale. Tout le rachis est touché sauf la 3<sup>e</sup> vertèbre lombaire qui est seulement ostéoporotique.

L'atteinte du crâne se traduit essentiellement par une importante zone d'ostéoporose circonscrite frappant le vertex. Les autres lésions pagétiques : zones de condensations, aspect cotonneux sont plus discrètes.

La prostate examinée à cette époque par le Dr COUVELAIRE, était absolument normale.

*Examens de laboratoire pratiqués à cette époque (4 juillet 1953) :*

- Calcium total : 102 mg. par litre.
- Phosphor. : 45 mg. par litre.
- Phosphat. alcaline : 16 u. Bodansky.
- Urée sanguine : 0,40 %.
- Vitesse de sédimentation glob. : 6, 15, 72.
- Globules rouges : 4.800.000 ; Glob. blancs : 6.800 avec 55,5 % de polynucléaires neutrophiles, 3 % d'éosinophiles, 13 % de grands lymphocytes, 19,5 % de petits lymphocytes et 9 % de monocytes.
- Epreuve d'hyperglycémie provoquée : normale.

Le malade est alors traité par l'alumine et accuse une amélioration subjective.

Il est revu en juin 1954, les signes fonctionnels et physiques n'ont guère évolués.

De nouvelles radiographies du crâne ne montrent pratiquement pas de modifications par comparaison avec celles de 1953, alors qu'au contraire il existait une extension assez nette de la zone d'ostéoporose circonscrite entre 1952 et 1953.

Une radiographie du crâne de profil montre un certain degré d'impression basilaire sans qu'on puisse véritablement parler de convexo-basie.

Lors de cette consultation, on fait pratiquer chez ce malade une radiographie agrandie du rocher et un examen O.R.L.

Sur les radiographies, l'aspect des rochers G. et D est sensiblement normale, la corticale bien visible, la capsule labyrinthique est dense, homogène, épaisse ; la structure spongieuse du reste du rocher est assez fine.

Les cavités de l'oreille interne, vestibule, cochlée, canaux semi-circulaires sont certes visibles, mais ne se détachent pas avec une netteté parfaite en raison de l'opacité de la corticale et de la capsule labyrinthique.

Le bord supérieur de l'image des rochers est sinueux mais suit dans l'ensemble, un axe rectiligne comme pour un rocher normal. Le volume de l'os semble pratiquement normal si on le compare à celui d'un rocher sain radiographié dans les mêmes conditions.

Au total donc, on peut considérer l'aspect des rochers comme étant normal.

L'examen otologique est pratiqué le 11 juin 1954 par le Dr BOURGEOIS : conduits auditifs normaux ; les 2 tympans sont fortement scléreux et cicatriciels, ce sont là les séquelles d'otites répétées de l'enfance et d'un processus de sclérose progressive due à l'âge.

L'examen audiométrique montre une surdité mixte à prédominance labyrinthique importante ; cette surdité est à peu près égale pour les deux oreilles et est de caractère modéré. Pas de troubles vestibulaires spontanés, l'épreuve calorique est égale et normale pour les deux oreilles.

*En conclusion* : la surdité de M. VI... peut être considérée comme banale chez un sujet ayant un long passé auriculaire, des tympans très scléreux et un début de sénescence notable.

Je ne crois pas que l'on puisse incriminer la maladie de Paget dans cette hypoacousie.

Obs. 2. — M. FO... — 60 ans — a présenté dans ses antécédents, à l'âge de 20 ans, une chute violente sur la tête amenant une perte de connaissance immédiate et passagère qui n'a pas eu d'autres conséquences fâcheuses apparentes ;

Et une syphilis traitée en 1912-13 par le silversan. Il a été par la

suite bien portant jusqu'en 1946, date à laquelle il fait un zona thoracique gauche.

A cette occasion, un examen de sang révèle une réaction de Bordet-Wasserman positive ; M. F... est alors traité par le Dr TOURAINE.

Il a constaté depuis quelque temps, que ses casquettes commençaient à le serrer et, au cours du traitement il se plaint d'une douleur, de la partie supérieure du tibia droit pour laquelle il va consulter le Dr LIÈVRE qui fait pratiquer des radiographies, diagnostique le Paget et découvre à côté de lésions classiques, typiques, une ostéoporose circonscrite du crâne dans la région frontale.

Le malade est revu en 1952 et l'on constate alors une extension considérable des lésions squelettiques, notamment au niveau du crâne.

Il est revu de nouveau en 1954 où un bilan est pratiqué. La surdité qui existait déjà lors des précédents examens s'est considérablement accrue.

Sur les radiographies, on note alors des lésions pagétiques étendues frappant le bassin, les tibias, le rachis, les humérus et le crâne.

Au niveau du crâne, les lésions sont très importantes et révèlent un aspect extrêmement typique. L'extension est énorme par comparaison aux clichés de 1946.

La calotte crânienne est très épaissie, les zones de condensation diffuses, quelques taches isolées sont visibles, mais seulement sur les parties radiographiées tangentiellement, elles se détachent alors sur l'ostéoporose de la couche externe de la calotte crânienne, ostéoporose d'autant plus marquée que la table externe a pratiquement disparu. L'ensemble prend l'aspect cotonneux très particulier au Paget. On devine, plus qu'on ne les voit vraiment, des traces de l'ostéoporose circonscrite de la région frontale.

Sur le cliché de profil, on constate au centre, l'existence d'une convexobasie très importante.

Des radiographies des rochers pratiquées le 8 juillet 1954 montrent à droite des lésions considérables, véritable stade ultime de la modification pagétique des rochers :

— La corticale a presque entièrement disparu, seules deux petites lignes discrètes rappellent cette corticale dans sa partie postérieure. On ne voit plus la pointe du rocher. L'os compact qui entoure le labyrinthe a disparu presque en totalité, seul le limaçon a gardé sa couronne cochléaire et encore très incomplètement, la limite externe en est floue et la deuxième spire est fortement entamé.

— Les cavités de l'oreille interne, qui ne sont plus soulignées par cette zone dense ne sont presque plus individualisables, cochlée mise à part, on aperçoit tout au plus le canal semi-circulaire supérieur sous forme d'une vague clarté sans bordure.

— Au niveau de la spongieuse, il y a plus aucune structure visible, l'aspect a une allure lavée, effacée, mais la densité est différente suivant les régions : à la place de l'antre et des anciennes cellules mastoïdiennes, il existe une vaste plage d'ostéoporose bien circonscrite, tout le reste



FIG. 1. — *Obs.* 2, M. FO., rocher D, stade IV. — Disparition presque complète de la corticale (seuls persistent 2 petits traits dans la partie postérieure). L'os dense qui entoure l'oreille interne a disparu, seuls des vestiges persistent au niveau de la cochlée. Les cavités de l'oreille interne ne sont plus visibles. L'opacité d'ensemble du rocher est plutôt accrue. Dans la région antérieure se projettent des opacités de la voûte.

de l'étendue du rocher a au contraire une densité plutôt accrue et ce, de façon non homogène.

Sur ce cliché, une étude attentive permet également de distinguer la masse des osselets à l'intérieur de la caisse du tympan et le canal du facial au-dessous de la caisse. On note, un peu en arrière de la cochlée, deux petites clartés qui peuvent répondre aux fenêtres ronde et ovale. L'absence de limite supérieure rend impossible l'appréciation du volume du rocher.

La radiographie du rocher gauche montre un aspect qui semble un peu moins perturbé que celui du rocher droit, mais la radiographie est techniquement insuffisante, ce qui rend son interprétation difficile.

L'examen otologique du Dr BOURGEOIS, complété par un audiogramme, révèle une surdité importante bilatérale, à peu près symétrique; cette surdité est mixte avec forte prédominance de surdité labyrinthique.

OBS. 3. — M. RO... Henri, — 51 ans — a commencé, en 1949, à ressentir une douleur au niveau du mollet et du tibia droits; progressivement ces douleurs se sont étendues et presque généralisées, frappant les membres inférieurs, le rachis, le bassin, la tête, sans céphalée d'effort.

C'est pour ces douleurs, qu'en 1952, le malade consulte le Dr LIÈVRE qui note à cette date, l'absence de signe fonctionnel autre que les douleurs, en particulier l'absence de surdité et découvre à l'examen une déformation de la crête tibiale et de la cheville droites, une bosse assez étendue, mais peu saillante du crâne, réalisant un aspect en cimier de casque et, enfin un son tympanique à la percussion du crâne. Le reste de l'examen est négatif.

*Des examens de laboratoire révèlent :*

- Une vitesse de sédimentation accélérée : 12, 31, 75.
- Une protidémie à 73,80 g. %, avec 50,50 g. de sérum albumine et 23,30 g. de sérum globuline, soit un rapport A/G de 2,16.
- La phosphatase alcaline atteint à 2 examens successifs des chiffres de 151 puis de 150 U. Bodansky.

Des radiographies du squelette montrent un Paget typique des tibias, du bassin, du rachis, du crâne. Au niveau de ce dernier siège, les lésions sont assez discrètes. Il y a un épaississement de la calotte, modéré dans son ensemble et plus marqué dans la région frontale, il existe de plus un certain degré d'ostéoporose diffuse de la voûte crânienne avec existence au niveau de la zone frontale plus épaisse, d'un petit semis d'opacités maculaires.

On est, à cette période, frappé par une augmentation de l'opacité des organes auditifs internes qui se détachent nettement au sein de l'image des rochers sur un cliché pris en position de HIRTZ. En reprenant actuellement ces clichés, il ne nous semble pas que ces organes soient plus opaques que normalement, mais simplement qu'ils soient plus nettement visibles au sein de rochers frappés dans leur ensemble par une ostéoporose identique à celle de la voûte.



Fig. 2. — Obs. 3, M. RO... Henri, rocher D, stade III. — Disparitions des contours du rocher par résorption de la corticale. Condensé labyrinthique à contours flous au niveau des canaux semi-circulaires. Disparition presque complète de ce condensé au niveau de la cochlée et du conduit auditif interne. (Cliché obligeamment prêté par la *Presse Médicale*, N° 5, 1955).

Quoiqu'il en soit, M. RO... est alors suivi régulièrement à l'Hôpital TENON où différents traitements lui sont successivement prescrits (R. X., sérum de Bardach, différents sels d'Aluminium, ergot de seigle, etc...). Les résultats en sont fort inconstants et toujours transitoires, le malade se plaignant essentiellement de son bassin, au niveau des ailes iliaques et de sa tête, les céphalées étant parfois accrues par les brusques mouvements de rotation de la tête, mais pas par l'effort.

En juillet 1954, le malade consulte à nouveau ; il a noté depuis quelques mois une baisse de l'acuité auditive qu'il localise surtout du côté gauche. Il se plaint également de quelques bourdonnements du même côté. On demande alors des radiographies des rochers et un examen O.R.L.

Les clichés pris le 12 juillet 1954 montrent à droite : des anomalies importantes : une disparition totale de la corticale, une résorption importante de la capsule labyrinthique surtout marquée au niveau du conduit auditif interne qu'on ne voit pratiquement plus et au niveau de la cochlée dont les tours de spire ne sont plus soulignés que par une ligne très fine. Cette résorption est beaucoup plus discrète au niveau du vestibule et des canaux semi-circulaires, la couche d'os opaque restant là encore épaisse et seule la partie externe s'estompe et prend un aspect flou. Les cavités de l'oreille interne ont une visibilité accrue. La spongieuse, dans son ensemble, a un aspect flou, effacé et elle est beaucoup moins opaque que normalement, l'absence de limite supérieure rend impossible l'appréciation du volume du rocher.

A gauche : les anomalies sont moins importantes, la corticale est amincie, mais visible dans sa partie postérieure, très effacée par contre dans sa partie antérieure. La capsule labyrinthique a presque disparu au niveau du conduit auditif interne ; elle est résorbée de façon importante au niveau de la cochlée dont on ne voit plus les tours de spire centraux ; au niveau du vestibule et des canaux semi-circulaires, la capsule est presque normale, seule sa limite externe est un peu floue.

L'aspect de la spongieuse est identique à celui du côté opposé. La limite supérieure du rocher a un dessin tout à fait normal et le volume de l'os semble également normal.

L'examen otologique pratiqué par le D<sup>r</sup> BOURGEOIS a montré :

- Des conduits auditifs normaux ;
- Des tympanes un peu minces ;
- Une hypoacousie légère bilatérale de type mixte mais avec atteinte importante de l'oreille moyenne (Rinne négatif).

Un audiogramme a confirmé une surdité mixte à peu près symétrique, sans signe d'ankylose de l'étrier que certains détails de l'examen auraient pu faire soupçonner.

OBS. 4. — M. KE... — 75 ans — consulte le D<sup>r</sup> LIÈVRE en avril 1952 pour une tuméfaction du genou droit survenue un mois plus tôt et accompagnée d'œdème de la jambe.



FIG. 3. — *Obs. 4, M. KL., rocher G, stade II.* — Amincissement de la corticale. Condensé labyrinthique à limite externe floue sans résorption nette, sauf au niveau du canal semi-circulaire supérieur. Visibilité accrue des cavités de l'oreille interne.

Le Dr LIÈVRE constate qu'il s'agit d'une arthrose banale, mais diagnostiquée à l'occasion de cette consultation une maladie de Paget du bassin, du membre inférieur droit et du crâne.

Il retrouve d'ailleurs sur des clichés de 1950 pris à l'occasion d'un accident de chasse une ostéoporose circonscrite du crâne en plages multiples et des taches cotonneuses pagétiques typiques.

D'autre part, le malade accuse une légère hypoacousie, déjà ancienne, déterminée par un catarrhe tubaire et d'ailleurs très améliorée par des soins externes.

Certains examens de laboratoire sont alors demandés :

Dans le sang :

Urée : 0,39 %.

Cholestérol : 2,10 g. %.

Calcium : 96 mg. par litre.

Phosphore : 20 mg. par litre.

Phosphat. alcaline : 15 U. Bod.

Dans les urines :

0,07 g. d'albumine par litre.

Un peu plus tard, en juillet 1952, on trouve une calcémie à 97 mg. par litre, une phosphorémie à 26 mg. et une phosphatase alcaline à 48 U. Bodansky.

Le malade est revu en mai 1954, son état général est bon, son genou va bien. A l'examen, son crâne n'est pas déformé, mais tympanique, l'hypoacousie persiste, discrète, en tout cas non accrue depuis 1952.

De nouveaux examens révélant une calcémie à 101 mg. par litre, une phosphorémie à 28 mg. et une phosphatase alcaline à 37 U. Bodansky.

Les radiographies du crâne montrent un Paget net mais non considérable avec épaississement de la voûte, ostéoporose d'ensemble avec taches cotonneuses et plages d'ostéoporose circonscrite assez difficiles à individualiser.

Sur le cliché de profil, il semble exister une légère impression basilaire.

On note également la présence d'un grain de plomb dans la cavité orbitaire gauche et une prolifération osseuse, vraisemblablement un ostéome, derrière l'orbite droite.

On n'a pas pratiqué d'audiogramme étant donné l'absence de signes cliniques imputables au Paget. Une seule radiographie du rocher gauche a été prise. Elle précise un amincissement de la corticale sans disparition complète en aucun point, une limite externe floue de la capsule labyrinthique, sans résorption nette, sauf peut-être au bord supérieur du conduit auditif interne.

La visibilité des cavités de l'oreille interne est accrue. La structure de la spongieuse est encore visible, mais elle a dans l'ensemble un aspect légèrement plus ostéoporotique, plus transparent que normalement. Il est difficile d'apprécier, sur le cliché que nous possédons, le volume

du rocher et l'état du bord supérieur de son image, mais ils paraissent sensiblement normaux.

Obs. 5. — M. TH., — 68 ans — a été en bonne santé générale jusqu'en octobre 1952, date à laquelle il a éprouvé une certaine difficulté à marcher par faiblesse des membres inférieurs, puis est apparue une douleur dans le bassin à gauche et dans la région du pli de l'aîne du même côté. Son médecin consulté à cette époque fait pratiquer une radiographie du bassin et devant l'existence d'anomalies, pense à des métastases de néo de la prostate et prescrit un traitement œstrogénique.

Devant la persistance des troubles, le malade consulte le Dr LIÈVRE le 3 février 1953.

L'examen révèle à cette date une obésité et un œdème important des deux membres inférieurs.

Des radiographies précisent un Paget typique du bassin et de la région lombaire, avec un affaissement marqué de la 2<sup>e</sup> vertèbre lombaire.

Un traitement médical est entrepris (déchloruration, diurétiques mercuriels, androgènes, aluminium) qui entraîne une amélioration considérable.

Le malade est suivi régulièrement. Plusieurs examens de laboratoire sont pratiqués :

- Dosage de calcémie qui est à 103 mg. par litre.
- Dosage du phosphore minéral : 47 mg. par litre.
- Dosage de la phosphatase alcaline qui est une première fois à 5 et une deuxième fois à 14 U. Bodansky.
- La phosphatase acide dosée une seule fois est à 2,2 U.

En mars 1954, une radiographie du crâne est demandée. Elle révèle une zone d'ostéoporose circonscrite extrêmement nette occupant la région postérieure du crâne d'un côté et de l'autre de la ligne médiane, ainsi que la région pariétale.

Une radiographie agrandie du rocher est alors demandée, pratiquée sur le seul rocher gauche, elle montre un aspect absolument normal.

L'absence de surdité et d'anomalies du rocher n'a pas fait pratiquer d'examen O.R.L.

Obs. 6. — Mlle HE., — 67 ans —. L'histoire clinique de cette malade a commencé en 1943. A cette date, elle a consulté un dentiste qui a constaté une déformation du rebord alvéolaire ; depuis cette époque, malgré un traitement par le calcium et la vitamine D2, le maxillaire a augmenté de volume ainsi que les pommettes.

En mars 1952, la malade est adressée par un stomatologiste au Dr LIÈVRE qui constate alors cliniquement un aspect typique de léontiasis ossea qui n'existait pas sur des photographies prises lorsque la malade avait de 25 à 45 ans. Le crâne est gros (59,5 cm. de circonfé-

rence); on note au niveau de la face, une saillie des malaires plus marquée à droite, une voûte palatine élargie, une hypertrophie de l'ensemble des rebords alvéolaires du maxillaire supérieur qui est bombé et convexe sur les 2 faces, un écartement des dents ; le maxillaire inférieur semble normal. Le reste du squelette ne présente pas d'anomalie, exception faite pour les clavicules qui sont un peu fortes.

Un radiographie de la tête montre des lésions pagétiques importantes au niveau de la face, sauf le maxillaire inférieur). Au niveau de la calotte crânienne, on trouve une zone très étendue d'ostéoporose circonscrite, les autres signes de Paget restant discrets et réduits à quelques taches floconneuses.

La malade est sourde et l'accroissement de cette surdité fait pratiquer en avril 1953, un examen O.R.L. par le Dr PONCET qui conclut à :

- à droite : surdité type oreille interne très marquée ;
- à gauche : surdité mixte avec participation importante de l'oreille moyenne.

En 1954, un nouvel examen du Dr PONCET confirme les données du précédent.

Des radiographies de la tête pratiquées à la même époque montrent un aspect identique au niveau de la face, mais une extension importante des lésions de la calotte crânienne au niveau desquelles on retrouve à peine les traces de l'ostéoporose circonscrite. Il existe une importante convexobasie.

Des radiographies du rocher sont faites en mai 1954, du seul côté gauche.

Elles montrent une diminution d'épaisseur de la corticale qui est cependant partiellement conservée, la capsule labyrinthique a subi une résorption nette, son épaisseur a franchement diminué, sa limite externe est très floue.

Les cavités de l'oreille interne sont certes visibles mais pas d'une façon très nette.

La spongieuse a toujours le même aspect flou, ne permettant pas de distinguer facilement ses mailles ; elle a ici dans l'ensemble une densité plutôt accrue de façon non homogène avec des plages plus claires juxtaposées à d'autres plus sombres.

Sur les clichés, on peut ici voir la chaîne des osselets et deviner la trompe d'Eustache. La limite supérieure de l'image du rocher est ici déformée. ses sinuosités sont effacées et elle suit dans son ensemble une ligne à convexité supérieure. L'os paraît un peu soufflé et son volume augmenté.

Obs. 7. — M. NL.. — 46 ans — se plaint depuis longtemps de céphalées qui, depuis quelques mois, prennent parfois le type de céphalées d'effort. En septembre 1953, a commencé à se plaindre d'une douleur siégeant au milieu du pli inguinal gauche, irradiée au genou, gênant la station assise.

On pratique alors des radiographies du bassin qui montrent la maladie de Paget.

Le malade va alors consulter le Dr LIÈVRE qui constate l'existence d'une sensibilité au palper des hanches, du tibia droit et du crâne ; ce dernier mesure 57,5 cm. de tour. La percussion de la région frontale révèle un son tympanique des deux côtés mais surtout à gauche ; l'examen viscéral est négatif ; l'audition est cliniquement bonne.

Divers examens de laboratoire sont effectués :

- 1 hyperglycémie provoquée donne des chiffres normaux ;
- 1 mesure de la phosphatase alcaline la montre à  
à 16 U.B. en janv. 1954 ;  
à 19 U.B. en avr. 1954.

Les radiographies montrent, au niveau du bassin, un Paget marqué, l'os iliaque gauche est beaucoup plus touché que le droit, il y a une tendance à la protension acétabulaire, la hanche droite est légèrement pincée.

Au niveau du crâne, il existe des signes discrets, une ostéoporose circonscrite, avec sur le profil un léger aspect nuageux.

Malgré l'absence de surdité, on demande un audiogramme, mais le malade ne le fait pas faire.

Des radiographies des rochers sont pratiquées en janvier 1954, elles montrent :

*A droite* : des lésions peu importantes : une corticale un peu amincie, une capsule labyrinthique d'épaisseur légèrement diminuée, à contour externe un peu flou avec des cavités très visibles ; en outre un léger flou et une transparence un peu accrue de la spongieuse dont on reconnaît cependant les mailles.

*A gauche* : les signes sont encore plus discrets et à la limite du normal.

A droite, sur un cliché, on voit l'acqueduc de Fallope. Limite supérieure et volume normaux.

OBS. 8. — M. RO... — 51 ans — consulte le Dr LIÈVRE le 19 janvier 1954 pour des douleurs siégeant dans le territoire du trijumeau gauche et apparues depuis 15 jours. Ces douleurs ont débuté brusquement et surviennent par crises parfois brèves, parfois beaucoup plus durables ; elles sont toujours suivies de larmolement.

A l'occasion de ces douleurs, des radiographies ont été pratiquées, et, la maladie de Paget ainsi découverte.

Lors de la consultation, le Dr LIÈVRE trouve un malade en bon état général, ne présentant pas de déformation pagétique morphologique. Le tour du crâne est de 57 cm. ; M. RO... pense qu'il a augmenté de 3 cm. ; il se plaint également d'une surdité nette, bilatérale, existant depuis 2 ans.



FIG. 4. — *Obs. 8, M. RO...*, rocher D, stade II (assez avancé, voisin du stade III). —  
 La cuticule a complètement disparu. La sclérotine a un aspect lisse et brillant.  
 Le condensé osseux de l'oreille interne a une épaisseur diminuée, surtout au  
 niveau du conduit auditif interne. Les cavités de l'oreille interne sont très  
 visibles.

Le malade verra ses douleurs faciales considérablement améliorées par le traitement prescrit : infiltration novocaïnique et radiothérapie sur le ganglion de Gasser.

Divers examens sont pratiqués dans les jours qui suivent la consultation :

Dans les urines : pas de sucre ni albumine.

Dans le sang : calcémie : 98 mg. par litre ; phosphorémie : 45 mg. par litre ; phosphatase alcaline : 15 U.B. ; phosphatase acide : 1 U.P. ; urée : 0,30 %.

Des radiographies montrent un Paget du bassin et du crâne. A ce niveau, les lésions sont très nettes sans être très intenses, il semble exister des zones d'ostéoporose circonscrite sans que l'on puisse absolument les affirmer sur les clichés que nous possédons ; sur les clichés standard, les rochers paraissent dans leur ensemble, plus transparents que normalement.

Des radiographies des rochers prises le 20 janvier 1954 précisent des lésions assez importantes, à peu près symétriques, un peu plus marquées cependant à droite qu'à gauche.

— La corticale a pratiquement disparu en totalité, sauf dans sa partie postérieure du côté gauche où il en reste une mince ligne.

— L'os dense a complètement disparu autour du conduit auditif interne, il persiste autour des cavités labyrinthiques, mais il a diminué d'épaisseur surtout à droite et ses contours extérieurs sont estompés.

A gauche, nous l'avons dit, cette résorption est moindre, surtout au niveau de la couronne cochléaire qui est presque normale.

— La visibilité des cavités de l'oreille interne est accrue, surtout à droite.

— La spongieuse prend cet aspect flou, lavé que nous avons déjà décrit, ses mailles sont beaucoup moins nettement visibles et, dans l'ensemble sa transparence est accrue d'un côté comme de l'autre.

— La limite supérieure et le volume du rocher sont sensiblement normaux.

Un examen O.R.L. a été pratiqué le 23 janv. 1954 par le Dr BOURGEOIS qui a constaté : « une atteinte symétrique pour les deux oreilles, il s'agit d'une surdité pure d'oreille interne avec intégrité absolue d'oreille moyenne ». Il note également dans son compte-rendu ». L'épreuve des seuils différentiels de LUSCHER pour les deux oreilles montre un important abaissement dans les fréquences sourdes, ce qui signifie en principe que la lésion est cochléaire et non pas tronculaire ou centrale ».

Obs. 9. — Mme LA... — 61 ans — souffre, depuis environ 7 ans, du creux sus-claviculaire droit ; douleur continue avec des exacerbations paroxystiques survenant par crises très pénibles. Ces douleurs ont tendance à s'accroître dans les années suivantes jusqu'à devenir extrême-

ment gênante. De plus, vers 1949 environ, la malade a remarqué une saillie du rebord alvéolaire des 2 maxillaires supérieurs, mais ses dents sont restées bien fixées.

L'exacerbation des douleurs du creux sus-claviculaire, leur irradiation vers l'épaule et le bras droit, conduisent la malade à consulter le Dr LIÈVRE le 15 décembre 1953.

A cette date, il constate une maladie de Paget cranio-faciale typique avec crâne énorme, sphéroïde, obstruction nasale totale et tufémaction bilatérale et symétrique des maxillaires, réalisant le tableau de la leontiasis ossea.

Pas de signe extérieur bien net au niveau du creux sus-claviculaire droit, mais une douleur atroce est réveillée à la palpation du fond de ce creux.

Il existe en outre chez cette malade une surdité bilatérale accentuée.

Des radiographies faites à cette époque montrent une maladie de Paget de la première côte droite et surtout des lésions importantes de la face et du crâne avec un épaissement de la voûte, envahie de taches opaques dans leur ensemble ; les rochers, par contre, semblent trans- de la face et de l'étage antérieur de la base du crâne sont épaissis et opaques dans leur ensemble ; les roches, par contre, semblent transparents. Il existe une convexobasie considérable bien précisée par des tomographies.

Malgré la surdité intense, l'examen O.R.L. n'a pas été pratiqué, mais le rocher droit a été radiographié et les clichés ont montré des lésions importantes. La corticale est amincie, mais encore partout visible ;

— la couche d'os dense a disparu presque complètement au niveau du conduit auditif interne, elle est considérablement effacée au niveau de la cochlée, au contraire elle est restée opaque autour du vestibule et des canaux semi-circulaires, mais ses contours externes sont imprécis.

— Les cavités de l'oreille interne sont plus visibles que normalement.

— La spongieuse a, dans son ensemble, l'aspect lavé déjà prescrit, on ne peut plus distinguer ses mailles ; par contre, son opacité est variable suivant les endroits, transparente par place elle est au contraire sombre en d'autres points. En fait, un examen attentif tend à prouver que l'ensemble du rocher est ostéoporotique, ce qui s'accorde bien avec sa transparence accrue sur le cliché standard de profil, les zones plus sombres étant dues en réalité à la projection sur le rocher d'images de la voûte. En effet, si l'on étudie avec précision ces images, on s'aperçoit que certaines d'entre elles se projettent sur le rocher et en même temps le débordent et sont retrouvées au-dessus de sa limite supérieure encore bien visible dans ce cas puisque la corticale persiste malgré son amincissement. Le bord supérieur de l'image du rocher est ici nettement convexe vers le haut et le volume de l'os semble augmenté, comme si cet os était soufflé.



FIG. 5. — *Obs.* 9, M<sup>me</sup> LA..., rocher D, stade III. — Corticale très amincie, à peine visible dans la région antérieure. Disparition de l'os dense qui entoure le conduit auditif interne et la cochlée. Persistance de cet os dense au niveau du vestibule et des canaux semi-circulaires ; mais sa limite externe est floue, imprécise. Vestibule et canaux semi-circulaires (supérieur surtout) sont bien visibles, les autres cavités (cochlée - C A I) ne sont presque plus discernables. La projection d'opacité de la voûte gêne l'interprétation de la région antérieure du rocher.

Obs. 10. — Mme KA... — 52 ans — a ressenti le 26 novembre 1953, une sensation de vertige en tournant la tête ; ces vertiges se sont répétés la nuit, ont repris le lendemain avec une intensité accrue et s'accompagnaient alors de chute.

Un examen O.R.L. a été pratiqué à cette date par le Dr AUBRY qui a répondu : « pas de troubles de l'audition, hyperexcitabilité labyrinthique gauche légère, audiométrie normale, aucun bruit parasite. Diagnostic : vertige labyrinthique, peut être trouble réflexe ». Le Dr AUBRY précise d'autre part « qu'il n'existe aucun signe de déficit cochléaire ou vestibulaire, les vertiges sont nés de l'oreille interne, c'est-à-dire vraisemblablement pas de l'encéphale ou du tronc de l'auditif, ce sont essentiellement des signes d'irritation, donc le pronostic n'est pas mauvais ».

D'ailleurs, sous l'influence du traitement (sédatifs, sulfate de magnésie hypertonique intra-veineux...), ces vertiges ont disparu complètement, réserve faite pour une petite reprise isolée, discrète et transitoire.

Parallèlement à l'examen O.R.L., on a pratiqué un examen ophtalmologique qui a été négatif et des radiographies du crâne qui ont montré une zone d'ostéoporose de la région occipitale, mais sans les limites nettes que l'on connaît dans l'ostéoporose circonscrite, et des taches opaques de la même région.

C'est cet aspect du crâne qui fait adresser la malade au Dr LIÈVRE le 26 décembre 1953.

Il trouve seulement, lors de son examen, un son tympanique très net dans la partie antérieure de la région pariétale gauche et moins net à droite, mais aucun autre signe viscéral et, en particulier, pas de signes du syndrome de Barre-Licou ; l'interrogatoire retrouve un long passé de migraines typiques, mais pas de céphalées d'effort.

On ne retrouve aucune surdité.

Des examens de laboratoire fournissent les chiffres suivantes :

Dans le sang :

- urée : 0,37 ‰.
- cholestérol : 1,80 ‰.
- calcémie : 87 mg. et 92 mg. par litre.
- phosphorémie : 22 et 31 mg. par litre.
- phosphatase alcaline : 1,6 puis 3 U.B.
- numération globulaire : 4.460.000 G.R. et 6.900 G.B. avec une formule normale.

Une exploration radiologique est effectuée qui ne retrouve pas de signes de Paget sur l'ensemble du squelette, le crâne mis à part. Sur ce dernier, en dehors de la zone ostéoporotique occipitale déjà signalée, on constate, nous l'avons dit également, un ensemble de taches des régions frontales latérales. Une étude plus poussée montre que certaines de ces taches sont des calcifications de la dure mère, mais d'autres sont indiscutablement des taches pagétiques.

L'absence de lésions sur le reste du squelette et la discrétion de l'atteinte crânienne font penser qu'il s'agit d'une forme de tout début découverte à l'occasion des vertiges dont il est impossible, dans l'état

actuel de nos connaissances, de dire s'ils sont en rapport avec la maladie de Paget.

Signalons en outre qu'il existe au niveau du crâne une impression basilaire importante (ascension de 19 mm. de la pointe de l'odontoïde au-dessus de la ligne des mastoïdes, au lieu de 3 mm. normalement).

Des radiographies des rochers prises à la même date, montrent des altérations extrêmement minimales.

— L'aspect du rocher est à la limite du normal et du pathologique, la corticale est partout bien visible, peut-être un peu amincie dans sa partie antérieure. L'os opaque qui entoure le conduit auditif interne et le labyrinthe est partout conservé, ses contours externes ont une netteté un peu diminuée, la spongieuse est peut-être un peu plus transparente que normalement avec des mailles un peu estompées.

— Mais les cavités de l'oreille interne sont plus nettement visibles que sur un cliché normal, surtout à droite.

— Sur un cliché, on voit le canal du facial. Le bord supérieur et le volume du rocher semblent normaux.

La malade est suivie régulièrement.

4 mois plus tard, on fait à nouveau un examen O.R.L. et des radios du crâne et des rochers.

Ces dernières sont tout à fait superposables aux précédentes et s'il existe des modifications, les techniques radiographiques que nous employons ne nous permettent pas de les saisir.

Le Dr AUBRY, qui a de nouveau pratiqué l'examen O.R.L., répond : audiométrie rigoureusement normale, aucun signe extérieur, les épreuves labyrinthiques montrent une certaine irritabilité à gauche, moins nette que la première fois.

OBS. 11. — M. BA... Louis, — 53 ans —. En dehors d'une hypoacousie discrète depuis un peu plus d'un an et de bourdonnements d'oreilles avec sifflements un peu plus anciens encore et pour lesquels un examen O.R.L. pratiqué par le Dr LEROUX-ROBERT n'avait rien montré. M. B... se trouvait bien portant jusqu'ici. Il y a 1 an environ il se plaignait de douleurs dans la région lombaire.

Des radiographies pratiquées à ce moment montrent une maladie de Paget.

Au début de l'année 1955, le malade a accusé une faiblesse dans les membres inférieurs et dans la main gauche.

Il vint alors consulter le Dr LIÈVRE qui constate : une grosse tête de 60 cm. 5 de tour, avec dépression sous-malaire plus marquée à gauche.

Le reste de l'examen clinique est négatif.

Les radiographies du squelette révèlent une atteinte pagétique de tout le rachis lombaire avec des vertèbres en cadre et ostéomalacie des corps, du bassin, de l'extrémité supérieure du fémur droit et du crâne.

Les lésions du crâne ont une importance moyenne avec épaississement de la voûte, perte de la corticale externe.

On note, en outre, un épaississement des cornets et une zone d'ostéoporose circonscrite dans le malaire gauche, qui posent le problème d'une participation de la face déjà évoqué sur les signes cliniques.

Des radiographies des rochers faites le 2 février 1955 montrent que :

- la corticale est amincie à droite surtout ;
- la compacte qui entoure l'oreille interne commence à se montrer irrégulière sur ses bords externes, les cavités sont bien visibles ;
- la spongieuse est légèrement floue et transparente ;
- le bord supérieur et le volume des rochers sont normaux.

Un audiogramme précise une surdité bilatérale modérée de type mixte à prédominance d'oreille interne, un peu plus marquée à droite qu'à gauche.

Obs. 12. — M. LE... Georges — 45 ans —. Les troubles de ce malade ont commencé en décembre 1951 par des douleurs au niveau de l'ischion droit, douleurs qui ont persisté 8 jours, puis se sont déplacées et ont pris un caractère erratique, atteignant successivement les différents segments des deux membres inférieurs.

Des radiographies ont été pratiquées à cette date ainsi que différents examens de laboratoire qui indiquent :

- calcémie : 104 mg. %.
- phosphorémie : 31 mg. %.
- phosphatase alcaline : 17,4 U.B.
- phosphatase acide : 11 U.P.

Le malade vient consulter le Dr LIÈVRE à l'hôpital Tenon, le 8 janvier 1952.

L'examen clinique est, à cette date, entièrement négatif en particulier du point de vue neurologique.

Les radiographies apportées par le malade révèlent une Paget du bassin et de la colonne lombaire avec plusieurs effondrements vertébraux importants.

Une radiographie prise en 1939 à l'occasion d'une fracture par arrachement du calcanéum montre déjà des lésions pagétiques de cet os.

Par contre, au niveau du crâne, il n'existe pas de lésion nette de maladie de Paget.

Le malade est traité par des récalcifiants, des sels d'aluminium et se fait suivre régulièrement.

A l'occasion d'une consultation en juillet 1954, on fait pratiquer de nouvelles radiographies du crâne qui ne montrent pas davantage de lésions pagétiques que les précédentes ; tout au plus constate-t-on l'exagération de la clarté frontale basse, mais l'absence de limite précise ne permet pas de la considérer comme une plage d'ostéoporose circonscrite.

Par contre, sur des radiographies de rochers prises à la même

date, on constate certaines anomalies discrètes certes, mais cependant nettement visibles.

Le rocher gauche a un aspect normal, mais au niveau du rocher droit, on constate un amincissement de la corticale qui a presque disparu dans son 1/3 antérieur ; on note également dans cette partie un certain effacement de la spongieuse dont les mailles apparaissent plus fines que celles du côté opposé, il en résulte une transparence accrue de cette partie du rocher droit.

Le volume et la forme de la limite supérieure du rocher sont normaux.

Un peu plus tard, en janvier 1955, un audiogramme est effectué qui montre une audition absolument normale des deux côtés.

Obs. 13. — Mme BR... Lucie — 68 ans — depuis plusieurs mois déjà, se plaignait de douleurs dans les genoux, de limitation des mouvements de la hanche gauche et de gêne de la marche.

L'aggravation progressive de ces signes la conduit à consulter le Dr LIÈVRE le 3 juin 1954.

Il trouve une malade marchant avec de grosses difficultés et arrivant à faire à peine quelques centaines de mètres en boitant et en souffrant beaucoup ; les douleurs des genoux persistent même la nuit et certains mouvements sont extrêmement pénibles.

A l'examen, il note un fémur gauche très épaissi, présentant une grosse incurvation interne et d'aspect manifestement pagétique, une limitation modérée des mouvements de la hanche gauche, une arthrose des deux genoux avec frottement synoviaux et irrégularité patello-fémorale.

Le crâne est légèrement tympanique, sa circonférence est de 54 cm. Il n'y a aucun signe viscéral. La malade entend parfaitement.

On ne fait pas pratiquer d'examen O.R.L. mais on prend plusieurs clichés qui vont montrer un Paget typique du bassin et du squelette du membre inférieur gauche. Au niveau du crâne, par contre, on ne retrouve sur les clichés standard, aucune anomalie permettant de porter le diagnostic de Paget, seuls des clichés pris tangentiellement avec des pénétrations différentes, au niveau d'une zone douteuse sur le cliché simple, par sa transparence accrue, montre un léger effacement de la table externe à ce niveau, peut-être s'agit-il là d'un début de Paget cranien, mais nous ne pouvons répondre dans l'état actuel de nos connaissances et il n'est pas dans notre but d'en discuter ici, ces faits sortant du cadre de notre étude.

Par contre, il existe des anomalies nettes, mais non intenses sur le cliché du rocher gauche pris le 17 juin 1954. La corticale persiste sur toute la longueur de la limite supérieure du rocher, mais elle est nettement amincie ; il existe également une certaine résorption des mailles de la spongieuse qui sont à peine visibles. Il en résulte une augmentation nette de la transparence d'ensemble du rocher.

Et même entre le bord supérieur du rocher et le conduit auditif

interne existent plusieurs plages bien limitées où l'ostéoporose est encore plus marquée, la plus antérieure de ces plages, bien limitée, prend un aspect véritablement géodique.

Par contre, le bloc labyrinthique est sensiblement normal, il a gardé sa densité et son contour externe est assez net ; aussi, du fait de l'éclaircissement du reste du rocher semble-t-il flotter à l'intérieur de celui-ci, sans point d'appui. Au centre de ce bloc labyrinthique, les cavités se détachent nettement et sont plus visibles que normalement.

La limite supérieure et le volume du rocher paraissent normaux. On n'a pas pratiqué de radiographies du rocher droit.

Obs. 14. — M. Pl... André, — 57 ans — a un long passé de troubles dyspeptiques et de sciatiques à l'occasion desquels de nombreuses radiographies ont été pratiquées.

C'est en 1951, à l'occasion d'une radiographie du tube digestif que l'on constate pour la première fois les lésions osseuses et que l'on porte le diagnostic de maladie de Paget ; en réalité, en reprenant tous les clichés antérieurs, on retrouve déjà en 1941 un aspect typique de Paget sur la 2<sup>e</sup> vertèbre lombaire.

Quoi qu'il en soit, M. P... consulte le Dr LIÈVRE le 12 juin 1954. L'étude des clichés antérieurs montre seulement des lésions pagétiques au niveau de L2, de D12 et du crâne.

Sur ce dernier siège, les lésions sont importantes, très condensantes avec, peut-être une trace d'ostéoporose circonscrite de la région frontale, mais c'est là une impression plus qu'une certitude.

A l'examen, le crâne est volumineux (62 cm. de tour), bombé, typiquement pagétique ; le rachis est rigide ; il n'y a pas d'autres signes viscéraux.

Le malade accuse une hypoacousie légère.

Des examens de laboratoire avaient été précédemment pratiqués et n'ont pas été refaits ; ils montraient surtout, en 1952 :

- une phosphatase alcaline à 13 U.B. ;
- une phosphatase acide à 2 U.P.

Par contre, de nouvelles radiographies du crâne ont été pratiquées. Des clichés standard du 17 juin 1954 montrent un crâne volumineux extrêmement opaque, d'aspect cotonneux, des taches plus sombres tranchant encore sur l'opacité de l'ensemble. L'épaisseur de la calotte ne peut être appréciée que dans la région occipitale où la densité diminue un peu, elle est augmentée nettement mais ne paraît pas considérable.

Les contours externes du crâne sont irréguliers et, des radiographies prises tangentiellement avec des pénétrations variables montrent une disparition quasi-totale de la table externe.

A la même date, ont été prises des radiographies des deux rochers.

*Rocher gauche :*

- La corticale a considérablement diminué de densité, on voit



FIG. 6. — *Obs.* 14, M. PL... André, rocher D, stade II. — Corticale transparente d'aspect légèrement soufflé. Le rocher dans son ensemble paraît un peu augmenté de volume, son bord supérieur est très convexe. Spongieuse d'aspect vigouement fibrillaire et un peu plus opaque que normalement. Condensé labyrinthique conservé mais à contours extérieurs très flous.

encore nettement la limite supérieure du rocher mais elle n'est plus soulignée par un trait plus opaque, l'ensemble du rocher a la même tonalité.

— La capsule labyrinthique et la couche d'os opaque entourant le conduit auditif interne sont encore nettement visibles, mais aussi nettement attaqués par le processus pagétique, leurs contours externes sont irréguliers, dentelés, l'épaisseur de cette couche osseuse étant variable suivant les endroits, et en même temps ces contours sont flous. Cette atteinte ne prédomine d'ailleurs pas sur une partie quelconque de cette couche d'os.

— Les cavités de l'oreille interne sont bien visibles ;

— La spongieuse a sa structure complètement effacée et dans l'ensemble, elle est plus opaque que normalement, mais de façon irrégulière, non homogène ;

— Enfin, notons que le rocher est plus volumineux qu'un rocher normal, son bord supérieur au lieu d'être sinueux est convexe vers le haut, comme si l'os était soufflé dans son ensemble.

#### *Rocher droit :*

présente des anomalies un peu moins importantes.

— la corticale est plus visible qu'à gauche et elle apparaît plus large que normalement, mais beaucoup moins dense, comme si elle était soufflée ;

— les modifications de la capsule labyrinthique sont les mêmes qu'à gauche, mais moins accentuées.

— la spongieuse n'a plus son aspect réticulé habituel, elle paraît dans son ensemble plus opaque et on peut noter, à son niveau, un aspect vaguement fibrillaire répondant à une structure plus grossière que sa structure fine normale ;

— le rocher paraît également plus volumineux que normalement et bombé vers le haut, mais un peu moins cependant qu'à gauche.

Un examen otologique et un audiogramme ont été effectués par le Dr LABAYLE. Ils précisent :

— Pas de déformation osseuse du conduit auditif externe, pas d'aspect anormal du tympan. Au niveau du VIII, atteinte cochléaire bilatérale pure sans atteinte de la transmission.

— Vestibule : hyperexcitabilité globale harmonieuse, sans signe d'atteinte centrale, identique à gauche et à droite.

Sur l'audiogramme : surdité bilatérale, type d'oreille interne prédominant légèrement à droite, sans atteinte de l'oreille moyenne.

Obs. 15. — Mme AR... Louise — 64 ans — vient consulter en juin 1954 à l'hôpital Tenon, dans le service du Dr LIÈVRE pour une maladie de Paget qu'elle connaît déjà depuis assez longtemps.

Il y a en effet 4 ans qu'elle a commencé à constater une augmentation du volume de son crâne, augmentation qui a progressé pendant 2 ans et semble stationnaire depuis.



FIG. 7. — Obs. 15, M<sup>me</sup> AR..., rocher G, stade III. — La corticale a presque entièrement disparu. Le bloc osseux dense est résorbé en grande partie ; il n'en reste plus que de minces bandes d'épaisseurs inégales autour des différentes cavités dont certaines parties sont très nettement soulignées, d'autres au contraire ne sont plus visibles par disparition complète de l'os dense.

Parallèlement, ses jambes se sont légèrement arquées et sont devenues le siège, surtout à droite, d'une douleur siégeant au 1/3 inférieur du tibia et à la plante du pied.

Plus anciennement encore, puisqu'il y avait plus de 10 ans, la maladie accusait une surdité dont elle ne s'était guère préoccupée, car plusieurs personnes parmi ses ascendants et ses collatéraux avaient aussi présenté la même tare. Cependant, cette surdité a crû progressivement et lentement au cours des années et, depuis quelques mois, son accroissement a été plus rapide.

Lors de l'examen, on précise tous les signes précédents grâce à un interrogatoire rendu assez difficile par la surdité très importante de la malade. On apprend en outre que la malade accuse des douleurs en renversant la tête en arrière, mais n'a jamais eu de céphalées d'effort.

A l'examen, le crâne est très volumineux, son tour est de 62 cm., il a un aspect sphéroïde avec une avancée frontale, surplombant une face d'apparence normale. Sa percussion révèle un son tympanique.

Le reste de l'examen ne montre qu'une légère incurvation à convexité externe des fémurs.

On dose la phosphatase alcaline qui est à 50 U.B. et la phosphatase acide qui est à 4 U.P.

On fait des radiographies qui montrent des lésions pagétiques discrètes des membres inférieurs et une atteinte considérable au contraire des os du crâne avec un énorme épaissement, de multiples taches opaques confluentes, surtout nombreuses dans la région antérieure où elles envahissent toute l'épaisseur de la calotte, alors qu'en arrière elles n'opacifient que la partie la plus interne de cette calotte, la partie externe apparaissant au contraire très transparente sur le cliché de profil et limitée par une table externe extrêmement mince et même disparue par place.

Dans l'ensemble, l'opacité du crâne est très accrue, mais n'atteint pas une intensité extrême ; sur le cliché de profil, les rochers paraissent même relativement transparents.

Il existe en outre une convexobasie considérable, véritablement impressionnante ; signalons enfin que l'on peut observer dans la région frontale, se détachant sur l'opacité diffuse de l'os, l'empreinte sinueuse de vaisseaux dilatés.

On demande alors un examen radiologique des rochers qui sera pratiqué le 10 juin. Les clichés vont montrer des lésions très importantes sensiblement symétriques avec toutefois une légère prédominance droite.

La corticale a pratiquement disparu, les rochers ne se distinguent des parties voisines du crâne que par une tonalité différente, mais leur limite n'est soulignée par aucune ligne plus sombre.

Le bloc osseux dense est totalement résorbé autour du conduit auditif interne et considérablement restreint autour du labyrinthe. Sa résorption en ce dernier siège est d'ailleurs fort irrégulière, en certains points, cet os dense atteint encore une épaisseur notable, en d'autres points, il a presque totalement disparu et ne souligne plus les cavités

labyrinthiques que d'un mince liséré. Cette disparition irrégulière est d'ailleurs diffuse sur toutes les parties du labyrinthe qui sont toutes atteintes à un degré à peu près semblable.

Les cavités du labyrinthe, dont les contours sont ainsi soulignés dans toute leur étendue, au moins par un trait opaque, sont ici particulièrement visibles, le conduit auditif interne, au contraire, qui n'est plus souligné par rien ne peut plus être distingué, d'autant plus que l'ensemble de la spongieuse a perdu ici toute structure, a pris un aspect lavé, estompé et est devenue particulièrement transparente.

Notons enfin que le rocher, sur les projections radiographiques, a un volume accru et apparaît comme renflé, avec une limite supérieure qui, si elle a conservé un contour légèrement sinueux, dessine cependant dans son ensemble une courbe nettement convexe vers le haut.

Un examen otologique et un audiogramme sont pratiqués par le Dr BOURGEOIS qui répond :

— Surdité bilatérale, type otospongieuse avec gellé négatif et grosse atteinte labyrinthique, ankylose des osselets et même peut-être de l'étrier de la fenêtre ovale.

Il ne faut pas oublier, en interprétant ce compte-rendu, qu'il existe dans ce cas une surdité familiale importante.

OBS. 16. — M. BU... — 59 ans — souffre de douleurs lombosacrées qui sont apparues vers le début de l'année 1953 après un accident de voiture et qui ont été inaugurées par un lumbago traumatique. A peu près vers la même époque, M. B... a fait un zona lombaire, mais les douleurs de ce zona, à type de brûlure, ont rapidement disparu.

Les douleurs lombaires ont crû en intensité et en durée et quelques mois avant que le malade ne consulte le Dr LIÈVRE (3 juillet 1954), elles sont devenues permanentes et sont exacerbées par les efforts, tels que le soulèvement d'objets.

Parallèlement à l'accroissement des douleurs, s'est installée une baisse de l'appétit. Des radiographies sont faites alors, radio d'estomac qui ne révèlent pas de lésions et radio du bassin qui font porter le diagnostic d'épi métastatique de la prostate et mettre le malade au distilbène.

A l'examen, le 3 juillet 54, le Dr LIÈVRE trouve un sujet en bon état général, sans aucun signe morphologique anormal. Sur la vue des radiographies, il affirme le diagnostic de maladie de Paget dont le bassin et les fémurs montrent des aspects tout à fait typiques.

Des examens de laboratoire montrent :

- une vitesse de sédimentation globulaire à 7, 16, 76.
- une phosphatase alcaline à 6 U.B.
- une phosphatase acide à 4 U.P.

Des radiographies du crâne montrent des plages d'ostéoporose circonscrite très nettes dans les régions frontales et occipitales, les autres



FIG. 8. — *Obs.* 16, M. BU..., rocher D, stade I. — Amincissement de la corticale. Aspect lavé de la spongieuse, sans trabéculations visibles, mais avec opacité d'ensemble augmentée. Le condensé labyrinthique semble normal, mais ces limites sont difficiles à apprécier, du fait de la teinte plus sombre de l'ensemble du rocher. La visibilité des cavités de l'oreille interne est normale.

signes de la maladie de Paget sont fort discrets et réduits à quelques petites taches floconneuses dans la région frontale.

Il n'y a pas de convexobasie ; sur le cliché de profil, les rochers paraissent très opaques.

Des radiographies des rochers droit et gauche faites le 7 juillet 1954, précisent un aspect à peu près symétrique, un petit peu plus accentué à gauche qu'à droite toutefois.

On note un amincissement de la corticale, sans disparition complète en aucun point.

L'os dense du labyrinthe et du conduit auditif interne est conservé, ses contours externes sont très difficiles à apprécier car l'aspect de la spongieuse est ici assez inhabituel. On ne voit plus les mailles de la trabéculatation osseuse, et, la spongieuse prend cet aspect flou, lavé que nous avons constaté souvent, mais sa densité d'ensemble est accrue, de façon uniforme et rend de ce fait difficile l'individualisation des contours externes du bloc labyrinthique. La mastoïde, par contre, ne participe pas à ce processus et reste nettement pneumatisée et transparente.

Les cavités de l'oreille interne se distinguent au sein du bloc labyrinthique, mais avec une netteté qui ne dépasse pas celle que l'on observe sur les clichés de rochers normaux.

Les dimensions du rocher semblent normales et la limite supérieure de l'os garde son aspect habituel légèrement sinueux, mais qui suit, si on le prend dans sa totalité, un axe rectiligne. Le malade ne présentait pas la moindre surdité et il n'a pas été fait d'examen O.R.L.

Obs. 17. — M. BA... Emile — 53 ans — se plaint depuis plusieurs années, de douleurs lombaires basses, qu'il ressent au réveil, la nuit quand il se tourne dans son lit et, surtout lorsqu'il porte des charges. Ces douleurs s'estompent plutôt lors des exercices. Il n'a jamais eu d'impulsion douloureuse à la toux ou à l'éternuement, jamais de crises aiguës.

Néanmoins, la persistance des douleurs conduit à faire pratiquer des radiographies de la région lombaire qui font porter le diagnostic de maladie de Paget.

Le traitement alors prescrit : radiothérapie, calcium, vitamine D, n'ayant nullement amélioré M. B... ; ce dernier vient le 12 juillet 1954 consulter le Dr LIÈVRE qui constate : très bon état général, aucun signe morphologique apparent. Tour de crâne : 57 cm. ; son tympanique du crâne dans les régions fronto-pariétales ; très importante limitation des mouvements des hanches.

Le malade n'a pas constaté d'augmentation de volume du crâne, il n'a pas eu de céphalées d'effort, il n'a aucune surdité.

Différents examens sont alors demandés, examens de laboratoire qui montrent dans le sang :

- calcium : 100 mg. par litre ;
- phosphore minéral : 36 mg. par litre ;
- phosphatase alcaline : 11 U.B.



FIG. 9. — Obs. 17, M. BA..., rocher D, stade II (rocher G. PM moins bon). —  
 Corticale antérieurement, mais conservée, face latérale bien conservée, après  
 l'ensembles, mais toute l'extrémité estomac, l'ensemble, sans du  
 rocher. Visibilité nettement augmentée des cavités de l'oreille latérale.

Des radiographies montrent un Paget très étendu, du crâne, du bassin, des fémurs, du rachis lombaire.

Au niveau du crâne, il existe une importante zone d'ostéoporose circonscrite, mais pas d'autres signes nets de Paget, tout au plus quelques petites inégalités d'opacité, quelques taches minimales, dont l'existence même est d'ailleurs discutable. Il n'y a pas de convexo-basie.

Sur le cliché de profil, les rochers semblent à peu près normaux quant à leur opacité, peut-être légèrement transparents.

Les radiographies des 2 rochers D. et G. faites le 12 juillet 1954 montrent :

— *A gauche* : une corticale amincie et presque disparue dans sa partie antéro-interne ; un bloc labyrinthique conservé et dense, mais à contours externes estompés ; le même aspect s'observe au niveau du conduit auditif interne. La spongieuse a un aspect lavé, avec raréfaction des mailles et dans l'ensemble une clarté accrue. Les organes auditifs internes sont plus visibles que normalement et l'on aperçoit en dehors de la cochlée et du vestibule, la chaîne des osselets. La limite supérieure du rocher garde un aspect normal, vallonné, mais la radiographie n'étant pas parfaite techniquement, il n'est pas possible d'apprécier le volume de l'os qui semble cependant à peu près normal.

— *A droite* : les lésions sont à peu près identiques, cependant, la résorption de l'os compact est plus accentuée au niveau du conduit auditif interne. La spongieuse a un aspect plus lavé, elle est encore plus transparente. Les cavités de l'oreille interne sont plus visibles et, si l'on n'aperçoit pas de ce côté, la chaîne des osselets, on peut, par contre, individualiser le canal du facial. Enfin, le volume de l'os nous semble ici accru de façon nette sinon considérable, la limite supérieure tendant à devenir convexe vers le haut.

En l'absence de toute surdité, on n'a pas fait d'examen O.R.L.

OBS. 18. — M. BE... Jean — 58 ans — a fait, au début du mois de juillet 1954, une chute sur les fesses, il a ressenti une vive douleur dans la région sacrée, suivie d'une douleur dans les deux cuisses.

A cette occasion, on a pratiqué des radiographies qui ont découvert une maladie de Paget chez ce sujet qui se sentait jusqu'alors tout à fait bien portant.

Cette constatation le conduit à consulter le Dr LIÈVRE le 31 juillet 1954.

A cette date, l'examen ne montre aucun signe extérieur de Paget, tout au plus on peut noter une légère dilatation des veines épicroïennes ; le tour du crâne fait 56 cm., la tension artérielle est à 20/10.

Le malade a une légère hypoacousie.

Sur les radiographies, il existe un aspect pagétique typique de l'ensemble du bassin et de la 5<sup>e</sup> vertèbre lombaire.

Les radiographies du crâne ne montrent aucun signe de Paget.

Les examens de laboratoire précisent :

- calcium sanguin : 92 mg. par litre ;
- phosphatase acide : 8 U.B. ;
- phosphatase alcaline : 1 U.G. ;
- calcium urinaire : 270 mg. %.

Des radiographies des 2 rochers sont faites le 1<sup>er</sup> août 1954 ; elles montrent :

— à gauche : un aspect absolument indiscernable d'un rocher normal dans l'état actuel de nos techniques ;

— à droite, au contraire, il existe quelques lésions, discrètes, mais bien mises en évidence par comparaison avec le côté gauche ; le bloc labyrinthique, le conduit auditif interne, la spongieuse, le volume et les contours du rocher sont normaux, mais la corticale est nettement amincie et la visibilité des cavités de l'oreille interne est accrue.

Un audiogramme montre une audition subnormale avec :

— à gauche, un déficit très discret portant à la fois sur les sons graves et aigus et,

— à droite, un déficit plus net portant essentiellement sur les sons aigus où il est plus marqué qu'à gauche et très peu sur les sons graves où il est encore plus discret qu'à gauche.

OBS. 19. — Mme BE... Jeanne — 64 ans — dont la maladie a commencé en 1938 par des douleurs du genou droit apparaissant à la marche ; ces douleurs ont atteint, quelques années plus tard, le genou gauche, puis elles ont irradié le long des 2 tibias ; en même temps, les jambes tendent à s'incurver.

En 1950, apparaissent des douleurs de l'épaule droite qui motivent son admission à l'hôpital Tenon, dans le service du Dr LIÈVRE. A cette époque, on note :

— un écartement des membres inférieurs : en décubitus, les talons joints, les condyles fémoraux restent distants de 6 cm. convexité antéro-externe des crêtes tibiales qui sont épaissies, présentant des irrégularités à la palpation, mais ne sont pas douloureuses.

— les mouvements sont normaux dans leur amplitude au niveau des différentes articulations des membres inférieurs, mais la mobilisation des genoux entraîne la perception de craquements parcheminés.

— On note également une saillie sternale de la clavicule gauche et surtout un crâne considérablement hypertrophié ayant 66 cm. de tour. Le crâne est sphéroïde, la malade n'a pas noté l'augmentation car, dit-elle, aucun chapeau n'a jamais été à sa taille. Les artères épicrotiennes sont battantes. A la percussion, la région frontale gauche est tympanique. La malade précise que sa taille a diminué de 7 à 8 cm. depuis quelques années ; elle se plaint également de surdité progressivement croissante.



FIG. 10. — Obs. 19, M<sup>me</sup> BE..., rocher G, stade IV. — La corticale a presque entièrement disparu. La couche d'os dense est complètement résorbée et les cavités de l'oreille interne ne sont plus visibles. Seule la silhouette du rocher se détache sur les autres opacités crâniennes (*Presse Médicale*, N<sup>o</sup> 5, 1955).

— l'examen viscéral est absolument négatif.

Les radiographies de cette époque montrent une atteinte pagétique de la clavicule gauche, des 2 tibias qui sont hypertrophiés, irréguliers avec aspect à la fois ouaté et filamenteux et des plages claires, et du crâne dont la calotte est épaisse, condensée, avec des contours flous.

La malade est régulièrement suivie dans le service et divers traitements sédatifs sont institués qui calment temporairement les douleurs.

En octobre 1954, la malade est de nouveau hospitalisée pour faire un bilan et tenter une thérapeutique. L'aspect général est semblable à celui déjà décrit mais encore plus accentué : le tour du crâne fait 68 cm. 5 ; la surdité est très importante, il s'y ajoute une perte de l'odorat.

Divers examens sont alors effectués :

- une réaction de B.W. est négative ;
- le taux d'urée sanguine est à 0,25 %.
- la calcémie à 99 mg. %.
- la phosphorémie à 46 mg. %.
- la phosphatase acide à 6,4 U.P.
- la phosphatase alcaline à 120 U.B. le 6 déc. 1954, puis à 95 U.B. le 13 déc. 1954.

Des radiographies du crâne montrent des lésions considérables, un épaissement énorme de la calotte atteignant 45 mm. dans la région frontale haute, une condensation d'ensemble très importante qui, sur le profil, prédomine nettement sur la partie interne de la calotte alors que dans la partie externe prédomine au contraire l'ostéoporose ; l'ensemble réalise l'aspect cotonneux très particulier au Paget.

Il existe en outre, une convexobasie très marquée et une atteinte de tous les os de la face, y compris le maxillaire inférieur.

Il est assez difficile sur les clichés de profil d'apprécier l'état des rochers, étant donnée l'opacité d'ensemble du crâne. Il n'existe pas, en tout cas de zone plus opaque à leur niveau comme on l'observe normalement, au contraire, il semble que leur transparence soit accrue.

Les radiographies des rochers faites le 15 oct. 1954 montrent :

— *A gauche* : un aspect relativement extrême. On reconnaît les autres éléments osseux, mais on ne voit plus le rocher comme si on l'avait effacé sur un dessin, par conséquent : il n'y a plus de corticale, il n'y a plus d'os dense autour du conduit auditif interne et du labyrinthe, il n'y a plus aucun élément visible au niveau de la spongieuse. La transparence du rocher est totale et les cavités de l'oreille interne sont absolument indiscernables. On ne voit plus aucune limite au rocher, il est donc impossible d'apprécier son volume.

On ne voit donc qu'une plage grise due à la projection de la calotte crânienne, d'une intensité absolument égale à celle des parties voisines, sans aucune transition en plus ou en moins à l'emplacement où se projette normalement le rocher.



FIG. 11. — *Obs.* 19, M<sup>me</sup> BE..., rocher D, stade IV. — Bien qu'au même stade, les lésions sont un peu moindre du côté droit que du gauche. La persistance de quelques vestiges du condensé labyrinthique souligne nettement un canal semi-circulaire, seule cavité encore visible.

— *A droite* : les lésions, pour être considérables, n'en sont pas moins un peu plus discrètes. Il n'y a plus de corticale, il n'y a plus de structure de la spongieuse, le rocher, dans son ensemble est transparent, il est cependant légèrement plus opaque que la portion de la corticale qui se projette à son voisinage, et l'on peut ainsi distinguer sa limite supérieure qui apparaît nettement convexe vers le haut sans que l'on puisse parler d'augmentation de volume sur ce cliché.

A l'intérieur du rocher, le bloc osseux dense a presque totalement disparu, il n'en reste plus que 2 ou 3 petites taches minimales et irrégulières, et un fin liséré qui souligne et rend ainsi visible un canal semi-circulaire, probablement le postérieur. Son individualisation est très difficile car les autres cavités ne sont plus visibles.

L'examen O.R.L. a été pratiqué le 26 nov. 1954 par le Dr BOURGEOIS qui constate : conduits auditifs externes rectilignes, plus larges que normalement, tympans très scléreux, aspect de calcification diffuse, pas de triangle lumineux visible.

*Audition* : Grosse hypoacousie mixte avec participation labyrinthique très importante, un peu plus accentuée à droite qu'à gauche.

Signalons qu'au cours de son séjour à l'hôpital, M<sup>me</sup> B... a été traitée par A.C.T.H. et cortisone.

Après 15 jours de traitement, la malade prétend mieux entendre, mais un nouvel examen O.R.L. pratiqué également par le Dr BOURGEOIS, le 16 déc. 1954, ne montre aucune amélioration objective.

OBS. 20. — M. LE... Charles, — 71 ans — vient consulter le Dr LIÈVRE le 14 mars 1953 pour une maladie de Paget connue depuis 6 à 7 ans, frappant le crâne et le bassin, qui ne s'est traduite que par une augmentation progressive du volume du crâne qui est passé de 58 à 63 cm. lors du premier examen, et par une surdité croissante, très intense.

— L'examen viscéral à cette date est négatif.

— Les examens de laboratoire montrent :

Calcémie : 88 mg. %.

Phosphore : 32 mg. %.

Phosphot. alcaline : 43 U.B.

Hyperglycémie : normale.

— Un examen O.R.L., pratiqué le 8 avril 1953 par le Dr PONCET, précise une surdité bilatérale très importante dont les caractères précisés par un audiogramme sont les suivants :

— à droite, surdité du type perception pure ;

— à gauche, atteinte de la perception, un peu moins importante qu'à droite, mais associée à une atteinte de la transmission.

L'appareillage est proposé, la fenestration rejetée.

Après cette consultation, le malade est suivi régulièrement par le



FIG. 12. — *Obs.* 20, M. L.E., rocher D, stade IV — Disparition complète de la corticale et du condensé labyrinthique. On ne voit plus de ce fait aucune des cavités de l'oreille interne. Le rocher dans son ensemble garde cependant une certaine opacité qui permet de voir ses contours se détacher sur les autres parties du crâne. La projection des opacités de la voûte gêne d'ailleurs pour l'interprétation des détails.

Dr LIÈVRE qui note au cours des consultations successives : une augmentation du tour de tête passant de 63 à 65 cm., une augmentation subjective de la surdité.

De nouveaux examens de laboratoires donnent des chiffres normaux pour calcium et phosphore sanguins et, une phosphatase alcaline entre 30 et 40 U.B.

L'aggravation subjective de la surdité fait pratiquer un nouvel examen O.R.L. par le Dr PONCET qui constate le 28 juillet 1954 :

« Il existe une aggravation objective de la surdité du côté droit, les diapasons indiquent que cette aggravation est en rapport avec une atteinte de la transmission ; le Rinne normal de ce côté l'an dernier, est actuellement négatif. Le Wéber latéralisé à gauche en 1953 est indifférent cette année. L'otoscopie donne également des résultats différents : le tympan droit normal en 1953 est maintenant rétracté, un peu rouge et peu mobile au Siegel ; l'atteinte de transmission est donc en rapport avec une obstruction tubaire, vraisemblablement secondaire à une sinusite grippale de janvier 1954.

La surdité de perception par contre, est sans grande modification sur l'an dernier. »

Les radiographies du crâne montrent en 1953 (il n'y en a pas eu de nouvelles en 1954), un épaississement très net de la calotte crânienne qui, dans son ensemble, a une opacité accrue et qui est parsemée sur toute son étendue de taches opaques de dimensions variables pas très nombreuses, bien séparées les unes des autres, sauf dans la région frontale où elles confluent.

Sur les profils, il existe un certain degré d'impression basilaire ; la base du crâne est rectiligne et non plus concave vers le haut. Les rochers, comme l'ensemble de la base d'ailleurs (notamment les petites ailes du sphénoïde et les parois de la selle turcique) sont plus opaques que normalement, les mastoïdes, par contre, sont très pneumatisées et transparentes.

Les radiographies des rochers du 19 oct. 1954, montrent à droite, une disparition de la corticale, une disparition totale de la couche d'os dense qui entoure le labyrinthe et le conduit auditif interne, une disparition de la visibilité de la trame de la spongieuse, l'ensemble du rocher ayant un aspect flou, lavé, mais également une opacité légèrement accrue, de telle sorte que malgré l'absence de corticale, le rocher se dessine en plus sombre sur les régions osseuses projetées à son voisinage.

Sa limite supérieure est sinueuse suivant un axe rectiligne ; son volume semble normal.

Les cavités de l'oreille interne ne sont plus visibles et ne peuvent plus être individualisées.

On ne voit que très mal la mastoïde sur le cliché.

A gauche, les lésions sont tout à fait superposables, un tout petit peu moins intenses cependant ; il persiste en effet quelques petits îlots d'os dense, notamment au niveau du canal semi-circulaire supérieur et, ainsi, certaines parties des cavités de l'oreille interne se détachent encore au sein de la grisaille diffuse du rocher.

Dè même, on devine plus qu'on ne le voit, le conduit auditif interne ; comme à droite, le bord supérieur du rocher est net dans son ensemble (axe rectiligne), le volume de l'os paraît un peu augmenté, mais cette augmentation n'est pas très nette.

Enfin, à gauche, la mastoïde est très nettement visible, transparente, très pneumatisée, on peut cependant noter, en regardant attentivement le cliché que, plusieurs des cloisons qui séparent les cellules mastoïdiennes semblent plus épaisses que normalement et que leurs contours sont un peu flous, un peu moins précis que sur un cliché de rocher normal.

OBS. 21/ — Mme LH... Alexandrine — 63 ans — consulte à l'hôpital Tenon, dans le service du Dr LIÈVRE, le 24 mars 1953, pour des douleurs de la hanche gauche existant depuis 1 an.

10 ans auparavant, Mme LH... s'est fait une fracture sous trochantérienne du fémur droit. Les radios ont alors montré la maladie de Paget qui a ainsi précédé le traumatisme. La malade se fait ensuite une arthrite post-fracturaire traitée par les R. X.

La douleur qui l'amène à consulter 10 ans plus tard siège du côté opposé au niveau de la coxo-fémorale et s'étend à toute la cuisse. Elle entraîne une grande gêne à la marche, cette dernière est très douloureuse et se fait avec une canne.

A l'examen, on note seulement une gêne et une limitation de l'abduction.

On prescrit un traitement par les Rayons X. puis par les antinévralgiques ; la malade est considérablement améliorée.

Les radiographies montrent un Paget assez important du bassin et des extrémités supérieures des 2 fémurs.

Au niveau du crâne existe une zone d'ostéoporose circonscrite à contours polycycliques, atteignant les régions frontales et pariétales basses et l'écaïlle du temporal.

La malade revient consulter en juin 1954 pour la réapparition de nouvelles douleurs du bassin et des cuisses, mais moins intenses que précédemment et pour des céphalées modérées, irrégulières sans céphalées d'effort.

Elle présente une légère hypoacousie, apparue, aux dires de la malade, depuis seulement quelques mois et qui n'avait pas été notée lors du précédent examen.

Divers examens complémentaires sont demandés à cette date.

Des radiographies standard du crâne qui montrent une extension nette, en tache d'huile de la zone d'ostéoporose circonscrite.

Des radiographies des rochers droit et gauche qui montrent à droite un aspect absolument normal, en tout cas ne présentant pas d'anomalies appréciables par nos techniques actuelles, si ce n'est peut-être un accroissement de la visibilité des cavités de l'oreille interne et,

à gauche, des lésions extrêmement discrètes que l'on peut surtout voir et apprécier en comparant les 2 côtés et qui consistent en un discret amincissement de la corticale et une légère raréfaction de la trame de



Fig. 13. — Obs. 21, M<sup>me</sup> L.H., rocher G, stade I. Aspect très voisin de la normale. Les modifications ne sont guère appréciables que par comparaison avec le côté droit, qui lui, est tout à fait normal. On note un discret amincissement de la corticale ; un aspect légèrement flou du bord externe de la capsule labyrinthique, (ne spongieuse légèrement raréfiée par places. (*Presse Médicale*, N° 5, 1955).

la spongieuse qui apparaît dans son ensemble un peu plus transparente que de l'autre côté. Les cavités de l'oreille interne ont également une visibilité accrue.

La capsule labyrinthique est intacte à droite, son bord extrême est très légèrement flou à gauche.

L'examen otologique du Dr BOURGEOIS, complété par un audiogramme le 4 nov. 1954, donne les résultats suivants : conduits auditifs normaux, tympans normaux ;

Audition : petite surdité de transmission, sans ankylose stapédo-vestibulaire (gellé négatif). Bonne conduction osseuse ; participation labyrinthique légère, type sénescence.

OBS. 22. — M. BA... Marcel — 56 ans — consulte le Dr LIÈVRE le 13 décembre 1951 pour des troubles fonctionnels qui existent depuis 1947 et qui ont eu, depuis cette date, tendance à s'accroître.

Ce sont essentiellement des signes céphaliques : une surdité accentuée de l'oreille droite, légère de l'oreille gauche, un céphalée qu'il a depuis toujours, mais qui a pris depuis 1947, le caractère de céphalée d'effort ; des sifflements de l'oreille droite et une sensation de vide de la tête avec petite perte d'équilibre de la tête.

En nov. 1950, le Prof. PORTMANN, qu'il avait consulté, constate un syndrome labyrinthique droit dissocié aux épreuves caloriques et rotatoires, pense à une spécificité ou une tumeur cérébrale et fait pratiquer une radiographie du crâne qui révèle une vaste plage d'ostéoporose circonscrite.

Différents examens de laboratoire sont pratiqués, entre autres un dosage de la phosphatase alcaline qui est à 12,8 U.B.

L'absence d'amélioration du syndrome subjectif, conduit le malade à consulter le Dr LIÈVRE à plusieurs reprises ; dans l'ensemble, malgré les diverses thérapeutiques, son état reste stationnaire, plutôt légèrement amélioré.

Le malade est revu le 23 nov. 1954.

A cette date, le tour de tête est de 56 cm., le crâne est sonore ; l'aspect général est normal, il n'y a pas de signes viscéraux.

L'aspect de l'ostéoporose circonscrite du crâne ne s'est guère modifié.

On fait pratiquer des radios du rocher et un examen O.R.L.

L'aspect des deux rochers est sensiblement le même, les lésions y sont discrètes, un petit peu plus accentuées à droite.

La corticale est amincie mais partout conservée.

La spongieuse a un aspect sensiblement normal.

Le condensé labyrinthique est bien conservé dans son ensemble, sa limite externe est très légèrement floue, mais surtout la visibilité des cavités de l'oreille interne est accrue, toutes les parties se détachent très nettement au milieu de l'opacité labyrinthique.

L'examen O.R.L. du 30 nov 1954, par le Dr BOURGEOIS précise :

— tympans scléreux et rétractés ;



FIG. 14. — *Obs. 22, M. BA...*, rocher D, stade I. Amincissement de la corticale. Condensé labyrinthique intact. Transparence accrue de l'ensemble du rocher avec visibilité augmentée des cavités de l'oreille interne.

- surdité mixte avec participation labyrinthique des 2 côtés ;
- l'oreille droite est beaucoup plus touchée que la gauche avec une assez notable participation de la transmission.

L'examen labyrinthique vestibulaire, par contre, s'est avéré absolument normal.

Obs. 23. — Mme MO... Madeleine — 58 ans — a été adressée, le 2 décembre 1954, au Dr LIÈVRE, par le Dr RIVOIRE, pour des lésions osseuses, cyphoscoliose très ancienne avec des lésions ostéomalaciques et aspect pagétoïde de la colonne lombaire.

Mme M... a toujours eu une bonne santé générale ; elle a présenté une petite cyphose vertébrale à l'âge de 12 ans et elle a toujours eu des dents peu dures et fragiles.

Vers 1944, elle a ressenti une douleur dans la région lombaire basse, vers L4, en soulevant un seau d'eau. Depuis cette date, elle se plaint de douleurs persistantes dans la région lombaire, mais plus haut que la douleur initiale.

Les radiographies de 1954 montrent un Paget typique du bassin et du rachis avec tassement et ostéoporose de plusieurs corps vertébraux et légère déformation ostéomalacique du bassin, encerclement des têtes fémorales.

Des examens de laboratoire faits en 1954 montrent entre autres, une phosphatase alcaline à 400 U<sup>2</sup>, des phosphatases acides à 69 U., une calcémie à 120 mg. % (Lab. RONCHÈSE), phosphore minéral : 38 mg. %.

La malade ne se plaint d'aucune surdité, un examen labyrinthique et audiométrique par le Dr LAPOUGE, de Nice, ne révèle aucune anomalie.

Des radiographies sont demandées :

Les clichés du crâne ne montrent aucune lésion pagétique typique, notons cependant que sur les clichés pris avec les constantes habituelles, le crâne a une transparence excessive, sans qu'il existe aucune zone circonscrite d'ostéoporose. Peut-être cette transparence est-elle de même origine que celle observée au niveau des autres pièces squelettiques.

Le rocher gauche a été seul radiographié, il est, dans l'ensemble, lui aussi transparent, mais ne présente aucune anomalie.

— La spongieuse est bien visible, le bloc labyrinthique intact, la visibilité des cavités de l'oreille interne est normale.

— Seule, la corticale serait peut-être un peu floue et soufflée dans sa partie antéro-interne.

Obs. 24. — Mme MO... Jeanne — 61 ans — souffre du rachis depuis 10 ans ; elle a porté un lombostat qu'elle a abandonné depuis 4 ans parce qu'à cette date ses douleurs se sont atténuées.

En 1944, elle avait consulté le Dr SORREL qui avait vu des radios

du rachis et n'avait pas parlé de Paget. Entre 1951 et 1954, la malade a eu une bonne période pendant laquelle elle n'a pas trop souffert.

En 1954, des troubles divers ont repris et se sont accentués, douleurs, gênes de la marche, petites paresthésies transitoires de la face et du membre supérieur droit.

Mme M... vient alors consulter le Dr LIÈVRE le 4 nov. 1954 ; on constate à cette date la difficulté de la marche avec fatigue beaucoup plus que douleurs.

Il n'y a pas de signes viscéraux, pas de surdité, pas de vertiges.

Au laboratoire, on trouve :

- globules rouges : 3.475.000 ; blancs : 6.100 ;
- cholestérol sanguin : 3,40 % ;
- calcémie : 90 mg. % ;
- phosphore minéral : 28 mg. % ;
- phosphatase alcaline : 80 U.B.

Des radiographies montrent un Paget typique du bassin, du rachis lombaire, des fémurs avec prédominance d'ostéoporose et présente sur les branches ischio-pubiennes de pseudo-fractures de Milkmann.

Au niveau du crâne, il existe un Paget typique mais comportant des lésions relativement peu intenses avec alternance de zones d'ostéoporose sans limites nettes, et de condensation, présence de taches cotonneuses, surtout dans la région frontale ; on observe également une certaine dilatation des empreintes vasculaires, surtout dans la région antérieure.

Il existe vraisemblablement un certain degré de convexobasie ; l'opacité des rochers ne paraît pas modifiée.

Sur les radiographies des rochers droit et gauche, prises le 9 nov. 1954, on note des lésions nettes, mais non extrêmes, sensiblement symétriques. La corticale est très amincie, mais persiste sur toute la longueur du rocher.

Le bloc dense du labyrinthe et du conduit auditif interne est sensiblement complet, réserve faite d'un flou de sa limite externe. Il a cependant subi une atteinte au niveau du canal semi-circulaire supérieur, des deux côtés, surtout à droite. Dans cette position, son épaisseur est à peu près conservée, mais sa moitié externe a nettement diminué d'opacité en même temps que ses contours extérieurs sont devenus complètement flous.

La visibilité des cavités de l'oreille interne est accrue des deux côtés ; on peut, sur l'un des clichés apercevoir la fenêtre ovale. La spongieuse a perdu la netteté de sa trame, pris un aspect lavé, sa transparence est accrue. Du côté gauche, au voisinage de la pointe, il existe même 2 ou 3 plages de grande transparence, réalisant presque un aspect d'ostéoporose circonscrite.

Le bord supérieur de l'image du rocher, à gauche comme à droite, est peu modifié, il existe tout au plus une légère tendance à la convexité vers le haut de cette limite. Le volume des rochers paraît normal.

Une étude audiométrique révèle une audition subnormale des deux côtés avec une très légère hypoacousie du type perception.



Fig. 15. — Obs. 24, M<sup>me</sup> MO..., rocher D, stade II. — Amincissement inégal de la corticale sans destruction complète. Condensé labyrinthique à limite externe floue d'épaisseur diminuée au niveau du conduit auditif interne et d'opacité moindre autour du canal semi-circulaire supérieur. Spongieuse moins nette. Visibilité accrue des cavités de l'oreille interne.

OBS. 25. — Mme CH... — 65 ans — a commencé à souffrir du dos et du bassin en 1947. L'année suivante, elle consulte à l'hôpital Beaujon où on diagnostique la maladie de Paget.

Elle est traitée médicalement jusqu'en 1953 ; souffrant toujours du dos, de la hanche et de la jambe gauche, elle vient consulter dans le service du Dr LIÈVRE à l'hôpital Tenon le 10 mars 1953.

On constate, à cette date, un épaississement et une sensibilité de la crête tibiale gauche à la palpation de l'os.

Les radiographies montrent un aspect typique de Paget des tibias, des fémurs, du bassin, du crâne et une vertèbre opaque.

- la calcémie est à 112 mg. %.
- la phosphorémie à 56 mg. %.
- la phosphatase alcaline à 19 U.
- la phosphatase acide à 7,5 U.

Malgré les traitements prescrits (calcium, vit. D., radiothérapie...), les douleurs ne disparaissent guère, ou toujours de façon transitoire. La malade est suivie régulièrement.

En nov. 1954, lors d'une nouvelle auscultation, on retrouve par l'interrogatoire, une surdité débutante, des céphalées fréquentes bitemporales, banales dans leurs caractères.

A l'examen, on note une petite élévation thermique locale du front, un crâne d'aspect pagétique de 58 cm. de tour, en outre incurvation modérée des cuisses.

La malade se plaignant de visions troubles, on fait pratiquer un examen ophtalmologique qui reste entièrement négatif. On demande des radiographies.

Clichés standard du crâne qui montrent des lésions assez importantes, épaississement net, surtout marqué dans la région pariétale postérieure, opacité d'ensemble, parsemée de nombreuses taches cotonneuses, dont beaucoup sont entourées d'un liséré d'ostéoporose.

Il existe un degré modéré d'impression basilaire. Les rochers sur le cliché de profil, paraissent avoir plutôt une transparence accrue.

La comparaison de ces clichés, à des clichés antérieurs pris en 1952, montre une progression nette des lésions, portant sur tous les éléments : épaississement de la voûte, opacité d'ensemble, nombre des éléments maculaires.

Les clichés des rochers faits le 12 novembre 1954, montrent

*A droite* : un amincissement de la partie postérieure de la corticale, dont la partie antéro-interne a complètement disparu ;

— une persistance du bloc labyrinthique et de la couche osseuse dense qui entoure le conduit auditif interne. Ce bloc a conservé son épaisseur, mais a subi cependant un début de résorption diffuse qui se traduit par un aspect flou de son contour externe et par des inégalités d'opacité en son sein, frappant surtout sa partie externe et ce, de façon absolument non élective.



FIG. 16. — *Obs.* 25, M<sup>me</sup> CH..., rocher D; stade II. — Corticale amincie dans sa partie postérieure, disparue dans sa partie antérieure. Filos labyrinthique à contours externes flous avec début de résorption en plusieurs points.

— la spongieuse a perdu sa structure, pris l'aspect lavé homogène qu'on lui a souvent constaté et acquis une transparence excessive.

La disparition de la partie antérieure de la corticale et l'aspect flou et transparent de la spongieuse, empêchent de préciser l'état de la limite supérieure du rocher et d'apprécier son volume.

— la mastoïde est particulièrement transparente, on y reconnaît nettement les cellules pneumatisées.

*A gauche* : les lésions sont nettement plus accentuées ;

— la corticale est amincie dans toute son étendue d'une façon extrême mais persiste cependant sous forme d'un mince liséré, sauf tout à fait en avant. Elle marque ainsi la limite supérieure du rocher qui tend discrètement vers la convexité. Le volume de l'os est peut-être légèrement augmenté, mais on ne peut l'affirmer sur ces clichés.

— l'aspect de la spongieuse, flou et transparent, est identique à celui du côté droit. Mais la différence réside surtout dans la résorption beaucoup plus importante du bloc labyrinthique.

— la couche d'os dense qui entoure le conduit auditif interne est résorbée partiellement, mais le conduit auditif est très visible. Au niveau du labyrinthe, la résorption est beaucoup plus accentuée et totale même en certains points.

— les cavités encore entourées d'une certaine épaisseur d'os sont particulièrement visibles, c'est le cas du canal semi-circulaire supérieur, du vestibule et de la caisse du tympan. Dans les régions où la résorption est complète, les cavités ne sont plus visibles, c'est le cas du canal semi-circulaire horizontal.

— la cochlée est visible, mais ses contours, partiellement détruits la rendent assez peu nette. On voit nettement ici la chaîne des osselets.

— là aussi, la mastoïde paraît très transparente, mais nombre de ses cellules ont une paroi qui semble épaisse et un peu floue.

L'examen O.R.L. pratiqué par le Dr BOURGEOIS, est complété par un audiogramme le 20 nov. 1954 et montre :

— un conduit auditif externe normal à droite, un peu rétréci dans sa partie profonde à gauche ;

— un tympan normal à droite, un peu scléreux à gauche.

L'étude de l'audition précise :

— une très légère surdité de transmission et une surdité de perception discrète, plus marquée à gauche : signes interprétés comme un début de sénescence à gauche.

OBS. 26. — Mme MA... Louise — 64 ans — consulte dans le service du Dr LIÈVRE, à l'hôpital Tenon, le 15 février 1955, pour des douleurs diverses.

Le début remonte à 1938 par des douleurs du genou dr., traitées et guéries par des ondes courtes. En 1945, apparaissent des douleurs de la hanche gauche, en 1953 des douleurs du bassin et du tibia droit.



Fig. 17. — 9/88. 25. M<sup>e</sup> CII<sub>100</sub>, rocher G, stade III. Lésions nettement plus importantes que sur le rocher droit. Corticale très amincie dans toute son étendue. L'os dense est résorbé partiellement au niveau du conduit auditif interne. Ce dernier reste cependant bien visible. La résorption est beaucoup plus importante au niveau du labyrinthe ; elle est complète en certains points, et les cavités de l'oreille interne ne sont plus visibles dans ces zones.

En outre, depuis plusieurs années, bien que la date de début soit difficile à préciser, la malade a constaté une augmentation de volume de son crâne et se plaint de céphalées du côté gauche, et d'une surdité de l'oreille droite.

A l'examen, on constate une incurvation des fémurs, avec un certain degré de limitation des divers mouvements des hanches, un élargissement des crêtes tibiales. Le genou droit est tuméfié, sa flexion est limitée à 50° et s'accompagne de craquements.

Le crâne est volumineux (56 cm. de tour), sans chaleur excessive, il donne un son nettement tympanique à la percussion de la région frontale gauche.

Sur les radiographies, il existe des signes importants de Paget frappant le bassin, les membres inférieurs, surtout le tibia droit, et le rachis surtout lombaire.

Les radiographies du crâne montrent des lésions importantes, épaississement net de la voûte, opacité accrue dans l'ensemble, présence de nombreuses taches opaques plus ou moins confluentes donnant l'aspect ouaté caractéristique du crâne pagétique.

Les radiographies du *rocher gauche* précisent :

— un amincissement de la corticale, qui persiste cependant sur toute la longueur de l'os.

— une résorption de la couche d'os dense qui entoure labyrinthe et conduit auditif interne, résorption d'ailleurs inégale, peu marquée autour du conduit auditif interne, plus accentuée autour de la cochlée, du vestibule, du canal semi-circulaire horizontal et encore plus considérable au niveau du canal semi-circulaire supérieur dont seule, la partie la plus haute est encore entourée d'os dense.

— la plupart des cavités de l'oreille interne ont une visibilité accrue, le canal semi-circulaire au contraire est nettement visible dans sa partie supérieure, mais disparaît dans sa portion inférieure, là où il n'y a plus d'os dense.

— la spongieuse est dans son ensemble effacée et de transparence accrue.

— la limite supérieure du rocher, tout en restant sinueuse, tend nettement vers la convexité ; le volume de l'os semble un peu augmenté.

A droite, les lésions sont différentes :

— la corticale a disparu complètement, sauf dans la partie moyenne du rocher où elle persiste sous forme d'un petit trait opaque de 2 cm. de long entre 2 zones où elle est complètement effacée.

— la spongieuse est à peu près identique à celle du rocher gauche.

— l'os dense du labyrinthe et du conduit auditif interne a des contours externes flous, mais est partout conservé, sauf au niveau du canal semi-circulaire horizontal où il est très partiellement résorbé.

— les cavités de l'oreille interne sont très visibles, moins cependant qu'à gauche.

— le rocher semble avoir une limite supérieure qui suit un axe plus rectiligne et un volume moindre que le gauche.



Fig. 18. — *Obs.* 26, M<sup>me</sup> M..., rocher G, stade II. — Corticale amincie de façon irrégulière avec rocher à bord supérieur plus convexe que normalement. Le condensé labyrinthique a des bords flous et présente un début de résorption au niveau des canaux semi-circulaires, il est bien conservé, par contre, au niveau du conduit auditif interne. Spongieuse d'aspect lavé, avec augmentation de transparence de l'ensemble de l'os.

La surdité qui existe depuis de nombreuses années a nettement crû depuis 4 ou 5 ans, elle est surtout intense à droite, aux dires de la malade.

Un audiogramme est pratiqué à la même date, montrant :

— *du côté droit* : une très importante surdité de transmission et une légère participation de l'oreille interne.

— *du côté gauche* : des lésions beaucoup plus légères, une surdité de transmission très discrète et une surdité de perception également modérée, un peu plus même, qu'à droite.

*Surtout, fait important*, Mme M... est la sœur de la malade suivante : Mme D... (observation 27).

Les différentes enquêtes étiologiques n'ont pas pu mettre en évidence d'autres cas de Paget dans la famille de Mme M...

Par contre, on retrouve plusieurs cas de surdité frappant exclusivement ou avec une nette prédominance, l'oreille droite. Il s'agit là de constatations purement subjectives.

Les membres atteints dans la famille sont, outre la sœur que nous allons examiner dans l'observation suivante, la mère, un oncle maternel, la troisième sœur qui est l'aînée, un fils de cette dernière, âgé de 47 ans.

Du côté paternel : aucune surdité.

On ne retrouve aucune consanguinité dans la famille D...

Obs. 27. — Mme DA... Gabrielle — 62 ans — consulte dans le service du Dr LIÈVRE, à Tenon, le 15 février 1955 en même temps que sa sœur, Mme M... (observ. 26). C'est 2 ans plus tôt, en février 1953, que Mme D... a constaté une déformation de la jambe gauche accompagnée de douleurs à la marche.

Des radiographies montrent à cette époque, un aspect pagétique du tibia et un crâne normal.

La phosphatase alcaline est à 18 U. B.

La phosphatase acide à 8 U. P.

Le traitement par les R. X. entraîne une diminution nette de la douleur, mais ne modifie pas la chaleur locale qui reste franchement augmentée.

En déc. 1954, la malade constate une déformation des deux avants-bras. A l'examen, lors de sa consultation, on trouve :

Une incurvation du tibia gauche, avec augmentation de la chaleur locale, un infléchissement des avants-bras avec saillie de l'extrémité inférieure des radius, une grande cypho-scoliose en S à courbe principale dorsale inférieure, concave à gauche, de type congénital banal et connue d'ailleurs depuis l'enfance.

Les radiographies montrent un aspect pagétique du tibia gauche, du bassin, du radius droit, il n'y a rien à l'avant-bras gauche.

Les radiographies des rochers du 21 février 1955 montrent un aspect très voisin de la normale.

— *A gauche* : la corticale est conservée, de même que le bloc labyrinthique et l'os dense qui entoure le conduit auditif interne ; leur contour externe est peut-être cependant un peu flou, mais ce sont là des modifications vraiment à la limite de la normale et nous ne possédons pas assez d'expérience pour les interpréter avec certitude. La visibilité des cavités de l'oreille interne n'est pas accrue ; les mailles de la spongieuse sont bien visibles ; la forme de la limite supérieure et le volume du rocher sont normaux.

— *A droite* : l'aspect est exactement le même à une seule différence près, il existe en effet de ce côté, dans la partie antérieure du rocher, un peu en arrière de la pointe, une zone plus transparente, assez bien limitée, rappelant une plage d'ostéoporose circonscrite, où cependant se dessinent encore les mailles de la spongieuse.

Cette malade a, elle aussi, une surdité surtout de l'oreille droite, existant depuis longtemps. L'audiogramme précise des lésions tout à fait superposables à celles présentées par sa sœur.

— *A droite* : surdité de transmission importante, plus même que sa sœur, avec participation de l'oreille interne ;

— *A gauche* : légère surdité de transmission, plus que chez sa sœur, et discrète participation labyrinthique.

## ETUDE ET DISCUSSION DES SIGNES RADIOLOGIQUES

### Bilan des cas rapportés

Nous avons résumé les différents cas que nous avons observés en un tableau très succinct et très schématique qui nous permettra de simplifier les discussions qui vont suivre.

Dans chaque colonne, le nombre de croix est proportionnel à l'intensité des lésions désignées en haut de la colonne.

Nous avons été ainsi amené à diviser les lésions indiquées dans chaque colonne en plusieurs groupes d'intensité croissante ; cette division est purement arbitraire et n'a pour mérite que de fixer un ordre de grandeur, approximatif d'ailleurs, des lésions et de permettre ainsi certaines comparaisons entre les différentes anomalies que nous avons envisagées dans cette étude.

Nous avons déjà précisé, au début, les limites des différents groupes que nous individualisons en ce qui concerne les lésions pagétiques de la voûte du crâne.

Nous préciserons la classification que nous avons adoptée pour les lésions du rocher, lorsque nous ferons une étude synthétique des signes radiologiques de ces lésions. De même nous indiquerons à quoi correspondent les différents degrés que nous distinguons dans la surdité, lorsque nous envisagerons les rapports entre ce symptôme et les lésions radiologiques du rocher.

Une seule classification reste à préciser, celle des lésions pagétiques extra-craniennes. Son importance est assez secondaire, comme nous le verrons plus loin ; aussi les avons-nous divisées seulement en trois groupes schématiques :

- Lésions peu importantes (une croix) limitées à un seul os ou deux os peu volumineux, ou une partie d'un gros os, par exemple atteinte d'une ou deux vertèbres.

- Lésions d'importance moyenne (deux croix) frappant un os volumineux dans sa totalité, avec, parfois une ou plusieurs autres localisations plus discrètes, par exemple atteinte du bassin tout entier et d'un tibia ou de quelques vertèbres.
- Enfin, des formes très importantes (trois croix) très étendues pouvant aller jusqu'à la généralisation que nous n'avons jamais rencontrée.

TABLEAU I

| N° | NOM       | Age | Sexe | Paget extra-cranien | CRANE |       |      | Surd. subject. | Ex. O.R.L. | ROCHER |   |
|----|-----------|-----|------|---------------------|-------|-------|------|----------------|------------|--------|---|
|    |           |     |      |                     | Paget | O. C. | L.O. |                |            | D      | G |
| 1  | VL... (1) | 54  | M.   | ++                  | +     | ++    | O    | ++             | Oui        | O      |   |
| 2  | FO...     | 60  | M.   | +++                 | +++   | +     | O    | ++             | Oui        | +      | + |
| 3  | RO...     | 51  | M.   | ++                  | ++    | O     | O    | +              | Oui        | +      | + |
| 4  | KL... (2) | 75  | M.   | ++                  | ++    | ++    | O    | +              | Non        | +      | + |
| 5  | TH...     | 68  | M.   | ++                  | O     | ++    | O    | O              | Non        | O      |   |
| 6  | HE...     | 67  | F.   | ++                  | ++    | ±     | O    | +              | Oui        | +      | + |
| 7  | NI...     | 46  | M.   | ++                  | ++    | ++    | O    | +              | Non        | +      | ± |
| 8  | RO...     | 51  | M.   | ++                  | ++    | +     | O    | +              | Oui        | +      | + |
| 9  | LA...     | 61  | F.   | ++                  | ++    | +     | O    | +              | Non        | +      | + |
| 10 | KA...     | 52  | F.   | O                   | ++    | O     | O    | ±              | Oui        | +      |   |
| 11 | BA...     | 53  | M.   | ++                  | ++    | O     | O    | O              | Oui        | +      | + |
| 12 | LE... G.  | 45  | M.   | ++                  | O     | O     | O    | O              | Oui        | +      | + |
| 13 | BR...     | 68  | F.   | ++                  | O     | O     | O    | O              | Oui        | +      | O |
| 14 | PI...     | 57  | M.   | +                   | ++    | ±     | O    | +              | Non        | +      | + |
| 15 | AR...     | 64  | F.   | ++                  | ++    | O     | O    | +              | Oui        | +      | + |
| 16 | BU...     | 59  | M.   | ++                  | +     | ++    | O    | +              | Non        | +      | + |
| 17 | BA...     | 53  | M.   | ++                  | O     | ++    | O    | O              | Oui        | +      | + |
| 18 | BE...     | 58  | M.   | ++                  | O     | O     | O    | +              | Non        | +      | + |
| 19 | BE...     | 64  | F.   | ++                  | +     | O     | O    | +              | Oui        | +      | O |
| 20 | LE... Ch. | 71  | M.   | ++                  | ++    | O     | O    | +              | Oui        | +      | + |
| 21 | LH...     | 63  | F.   | ++                  | +     | ++    | O    | +              | Oui        | +      | + |
| 22 | BA...     | 56  | M.   | ++                  | O     | ++    | O    | +              | Oui        | +      | ± |
| 23 | MO...     | 58  | F.   | ++                  | O     | ++    | O    | +              | Oui        | +      | + |
| 24 | MO...     | 61  | F.   | ++                  | O     | O     | O    | O              | Oui        | +      | O |
| 25 | CH... (3) | 65  | F.   | ++                  | ++    | O     | O    | +              | Oui        | +      | + |
| 26 | MA... (3) | 64  | F.   | ++                  | ++    | O     | O    | +              | Oui        | +      | + |
| 27 | DA... (3) | 62  | F.   | ++                  | ?     | O     | O    | +              | Oui        | +      | O |

(1) Andécédents d'otites.

(2) Catarrhe tubaire.

(3) Sœurs, surdités familiales.

Notre étude a ainsi porté sur 27 sujets atteints de maladie osseuse de Paget.

- 15 étaient des hommes ;
- 12 des femmes.

Leur âge variait de 45 à 75 ans. L'âge moyen était pour l'ensemble des 27 sujets, de 59 ans et demi ; pour les hommes de 57 ans et pour les femmes de 62 ans et demi.

Le diagnostic de la maladie de Paget était connu depuis un temps variable de quelques mois à 16 ans dans une de nos observations, ces chiffres ne préjugent naturellement en rien du début réel de l'affection, dont on connaît la latence clinique fréquente.

Sur les 27 malades étudiés, 26 avaient une atteinte squelettique autre que celle du crâne, un seulement n'avait que des lésions crâniennes. Parmi les autres os porteurs de lésions pagétiques, le bassin était presque constamment atteint, il était suivi, par ordre de fréquence décroissante du rachis, puis des os longs des membres inférieurs : fémurs, tibias ; les autres pièces du squelette n'étaient que beaucoup plus rarement ou même exceptionnellement touchées.

Les lésions pagétiques de la voûte crânienne existaient chez 22 de nos malades. En tenant compte de la classification des lésions de la voûte, que nous avons donnée au début de cette étude, on peut répartir les malades de la façon suivante :

- 4 n'avaient aucune lésion pagétique de la voûte ;
- 8 pouvaient être classés dans le groupe 1 des lésions discrètes ;
- 5 dans le groupe 2 des lésions nettes ;
- 5 dans le groupe 3 des lésions importantes ;
- 4 dans le groupe 4 des lésions considérables.

(Le 27<sup>e</sup>, Mme Da..., observation 27, pas de radio du crâne).

Notons encore pour terminer le bilan des lésions crâniennes que 12 de nos malades avaient une ostéoporose circonscrite du crâne, seule ou associée à d'autres lésions pagétiques et plus ou moins masquée par elles. 4 enfin avaient une atteinte des os de la face, réalisant le syndrome de la leontiasis ossea.

18 de nos malades accusaient cliniquement une surdité plus ou moins importante, les 9 autres entendaient très bien.

Des examens otologiques complétés par des audiogrammes chaque fois qu'ils ont été possibles, ont été effectués chez 20 des sujets. Parmi ceux-ci 16 avaient une surdité clinique et 4 entendaient bien ; ainsi 2 seulement des sujets atteints d'une surdité subjective, n'ont pu être étudiés du point de vue otologique.

Enfin, tous les malades que nous rapportons ici ont eu une étude radiographique de leurs rochers, les clichés ayant été pris selon la méthode que nous avons exposée au début et que nous avons essayé de standardiser, pour permettre une comparaison facile de nos documents.

Les radiographies ont été faites des deux côtés dans 21 de nos observations et d'un seul côté dans les 6 autres cas. Dans 3 cas les rochers étudiés ne présentaient pas d'anomalie décelable, dans les 24 autres cas il existait des anomalies plus ou moins importantes dont nous allons maintenant entreprendre la description.

### **Etude analytique des anomalies radiographiques au niveau des rochers**

Les anomalies que nous avons pu noter en étudiant les radiographies agrandies des rochers de sujets pagétiques portent sur plusieurs points que nous envisagerons successivement.

Ce sont : la corticale, la spongieuse, la couche d'os dense qui entoure le conduit auditif interne et le labyrinthe, la visibilité des organes de l'oreille interne, la forme de la limite supérieure de l'image du rocher et le volume apparent de cet os.

Nous étudierons d'abord ces anomalies radiologiques en comparant nos clichés à ceux de rochers normaux et nous les décrirons simplement sans chercher à les expliquer ou à les comprendre, réservant cette discussion pour plus tard.

— Rappelons que 24 de nos sujets avaient des anomalies radiologiques des rochers.

#### **1° LA CORTICALE**

La corticale recouvre entièrement la pyramide pétreuse, mais sur nos clichés nous ne pouvons en explorer qu'une toute

petite portion. C'est, nous l'avons déjà dit, la partie de cette corticale qui est frappée tangentiellement par le faisceau de Rayons X. — c'est elle qui représente le bord supérieur de l'image du rocher, sous forme d'une fine bande linéaire opaque. Cette bande ainsi observée est pratiquement la projection d'une coupe de la corticale, ce qui permet de préciser son épaisseur.

Sur les 24 cas étudiés, 23 avaient des anomalies de la corticale. Ces anomalies consistent essentiellement en une résorption de cette corticale, résorption d'importance fort variable suivant les cas, qui peut aller du simple amincissement jusqu'à la disparition complète.

Du point de vue topographique, cette résorption peut être égale sur toute la longueur ou, au contraire, prédominer en un ou plusieurs points. Nous avons ainsi pu observer tous les intermédiaires entre l'amincissement discret, localisé, et la disparition totale de la corticale sur toute sa longueur.

Parmi ces différents aspects, signalons l'amincissement homogène où, dans les cas extrêmes, la corticale est réduite à une simple ligne extrêmement fine qui borde en haut l'image du rocher. Citons encore la disparition partielle où le bord du rocher n'est plus souligné que par des fragments de corticale séparés par des intervalles où toute corticale a disparu et où le rocher ne se distingue des parties voisines que par une différence de tonalité.

Les fragments de corticale persistants peuvent d'ailleurs avoir une épaisseur variable, suivant les cas et chez un même sujet suivant les fragments.

Signalons encore, du point de vue topographique que la région antéro-interne, près de la pointe, est celle où l'amincissement est souvent le plus marqué.

Avant d'en terminer avec l'étude de la corticale, signalons un aspect que nous n'avons observé qu'une seule fois avec certitude (obs. 14, rocher droit). C'est un élargissement mais accompagné d'une diminution de l'opacité normale de la corticale, l'impression produite est celle d'une soufflure de cette corticale.

Il nous a semblé retrouver un aspect voisin, mais beaucoup moins marqué dans l'observation 23, malheureusement l'absence de comparaison possible avec le deuxième rocher, qui n'avait pas été radiographié, la discrétion de cette « soufflure » et

l'absence de toute autre anomalie, ne nous permettent pas d'affirmer cette modification et nous font considérer ce rocher comme normal.

## 2° LA SPONGIEUSE

L'atteinte de la spongieuse est très fréquente, sur les 24 cas elle existait dans 23 (sauf obs. 18).

Cette atteinte se traduit par deux ordres d'anomalies radiologiques : un effacement de la structure et une modification de la transparence.

*Les anomalies de la structure sont extrêmement fréquentes.* Une spongieuse de rocher normal a une structure fine faite de mailles assez régulières. Sur les rochers pagétiques que nous avons étudiés, cette structure perd sa netteté, dans plusieurs cas les mailles apparaissent amincies, dans presque toutes les observations elles deviennent moins nettes et très souvent, ne sont plus discernables ; dans son ensemble la spongieuse prend alors un aspect flou, lavé, estompé, sans aucune structure visible.

*Les modifications de la transparence de la spongieuse se font dans les deux sens.* Dans 19 cas, on observe une augmentation de la transparence, que l'on peut apprécier par comparaison entre les deux côtés, ou avec un rocher normal et surtout en comparant l'opacité de cette spongieuse à celle de l'os dense du bloc labyrinthique. Cet accroissement de la transparence est parfois discret et n'est décelable que par une étude comparative attentive, à l'inverse il peut être tel que la spongieuse n'a pratiquement plus aucune opacité, la teinte de la calotte crânienne ne subissant absolument aucun renforcement dans la région où se projette le rocher.

Dans les 4 autres cas, au contraire, la transparence est diminuée, le rocher paraît plus opaque que normalement. Cette augmentation de l'opacité que l'on peut apprécier par les mêmes procédés qui nous ont permis de juger la transparence, est variable suivant les cas ; discrète dans l'observation 2, elle est plus accentuée dans les observations 6 et 14 et très importante dans l'observation 16 où elle se rapproche de l'opacité du bloc labyrinthique dont elle ne permet plus de distinguer les contours.

Ces modifications de la transparence sont le plus souvent diffuses, atteignant l'ensemble du rocher avec la même intensité, dans plusieurs cas cependant, elles ne sont pas homogènes, faisant alterner des plages plus sombres et plus claires.

En particulier dans l'observation 27, il existe au niveau du rocher droit une zone d'ostéoporose à limite imprécise, dans la partie antérieure de l'os, un peu en arrière de la pointe, et, dans les observations 13 et 24 on constate en différents points des rochers, des plages de transparence accrue et à limites assez nettes, rappelant un peu l'aspect de l'ostéoporose circonscrite bien connue dans la maladie de Paget au niveau du crâne et plus rarement d'autres os.

Malgré les irrégularités de transparence parfois observées, nous n'avons jamais noté l'existence au niveau du rocher de taches opaques, homogènes, assez bien limitées, comme on en observe au niveau de la calotte crânienne. Ces faits sont donc en opposition avec ceux observés et décrits par GUILLAIN et AUBRY. Il est d'ailleurs possible que les taches signalées par ces auteurs soient en réalité dues à la projection au niveau du rocher de taches de la voûte. Nous avons nous-mêmes observé des aspects semblables sur plusieurs de nos clichés, mais un examen attentif permet de localiser ces taches au niveau de la calotte crânienne, quelques-unes, en effet, se projettent entièrement sur le rocher, mais presque toujours il en existe qui débordent partiellement les limites de la pyramide pétreuse, ce qui prouve ainsi qu'elles ne siègent pas dans cette portion du squelette crânien.

### 3° L'OS DENSE QUI ENTOURE LE CONDUIT AUDITIF INTERNE ET LE LABYRINTHE

Cet os constitue un bloc continu qui va subir des modifications au cours de la maladie de Paget. Son atteinte est cependant un peu moins fréquente que les lésions précédentes ; on ne l'observe que dans 19 cas et dans plusieurs de ceux-ci, elle est extrêmement discrète et véritablement à la limite de la normale.

Au niveau de ce bloc osseux dense, l'anomalie observée est unique : c'est la résorption, mais elle prend des aspects variables suivant les cas.

Fait majeur, elle se fait toujours de la périphérie vers le centre, mais de façon souvent inégale et irrégulière.

Nous avons déjà décrit l'aspect normal de ce bloc osseux, opaque, homogène, bien limité à la fois vers l'intérieur où son contour est souligné par la clarté des cavités de l'oreille interne et vers l'extérieur où son contour est très précis, très net.

Dans les cas les plus légers, la résorption est tellement minime, qu'elle ne diminue pas notablement l'épaisseur de l'os, mais commençant par son contour externe, elle rend ce dernier plus imprécis et un peu flou. Cet aspect flou du contour externe est absolument constant, chaque fois que la couche osseuse est frappée par le processus pagétique, mais parfois il s'y ajoute une résorption vraie, quantitativement appréciable, du bloc osseux. Cette résorption peut, sur les clichés, se manifester de deux façons : soit par une diminution d'épaisseur de la couche osseuse, soit par une inégalité de transparence de la partie externe de cette couche. Dans ce dernier cas, la zone atteinte prend un aspect pommelé par alternance de portions résorbées et de portions intactes ; ce 2<sup>e</sup> aspect a été beaucoup moins souvent observé que le premier.

Quoiqu'il en soit, cette résorption a une importance très variable ; dans des cas avancés, il ne persiste plus qu'une fine bande autour des cavités de l'oreille interne, voire même un trait simple soulignant ces cavités. Enfin, dans ces cas extrêmes, la résorption est absolument totale et il ne persiste plus le moindre fragment du bloc osseux normal.

Autre point important, cette résorption est irrégulière dans sa topographie ; nous avons déjà noté et souligné que l'alternance de zones petites et très proches, les unes résorbées, les autres intactes, pouvaient donner un aspect pommelé à une certaine portion de la couche osseuse.

D'autre part, en étudiant, non plus une petite zone, mais l'ensemble du bloc osseux, on s'aperçoit que la résorption à son niveau peut être diffuse et homogène, frappant toutes les portions avec la même intensité, mais qu'elle est aussi souvent inégale au niveau des différentes parties du bloc. C'est ainsi que nous l'avons trouvée isolée ou prédominante :

- dans 4 cas sur le conduit auditif interne,
- dans 3 cas sur le conduit auditif interne et la cochlée,
- dans 2 cas au niveau d'un canal semi-circulaire.

Dans d'autres cas, au contraire, elle avait une intensité à peu près égale partout, sauf en une région où elle était moindre, cette conservation relative portait :

- 2 fois sur le conduit auditif interne,
- 2 fois sur la cochlée,
- 1 fois sur un canal semi-circulaire.

Dans certains cas extrêmes enfin, la résorption était totale sur une large étendue, mais pas absolument complète car persistaient quelques îlots disséminés, mal limités d'os opaque.

Dans l'ensemble, les chiffres précédents semblent prouver que la résorption porte plus souvent sur l'os qui entoure le conduit auditif interne, que sur le bloc labyrinthique.

#### 4° LA VISIBILITÉ DES DIFFÉRENTES PARTIES DE L'OREILLE INTERNE

Les cavités de l'oreille interne : conduit auditif interne, canaux semi-circulaires, vestibule, cochlée, sont dans la plupart des cas beaucoup plus visibles que normalement. Bornons-nous ici à constater ces faits, sans tenter aucune explication.

Dans quelques cas (4 ou 5) la visibilité de ces cavités est sensiblement normale ; il s'agit là des observations dans lesquelles ou bien les lésions sont extrêmement minimes, ou bien la transparence de la spongieuse est diminuée.

Dans 3 cas enfin (2, 19, 20) ces cavités ne sont plus visibles, soit en totalité, soit en partie ; ces 3 observations sont celles dans lesquelles la résorption du bloc labyrinthique est totale.

Dans l'ensemble donc, la modification la plus fréquemment observée est une augmentation de visibilité des cavités de l'oreille interne. C'est d'ailleurs ce fait qui a frappé NEWMAN et RECHTSCHAFFEN en 1950, puis KETTUNEN en 1953, ces auteurs l'ayant observé directement sur des clichés standard pris en position de TOWNE, donc des clichés non agrandis et donnant une vue symétrique et comparative des 2 rochers.

Nos clichés agrandis et centrés sur la pyramide pétreuse, nous permettent de confirmer ce fait et d'en montrer la fréquence tout en précisant le caractère variable de son intensité. Bien plus, en examinant attentivement les radiographies, nous avons pu dans des cas fréquents, mettre en évidence certains détails

très difficiles à voir et même très rarement notés sur des clichés de rochers normaux.

C'est ainsi que nous avons observé entre autre, plusieurs fois la chaîne des osselets où le canal du facial.

Il est d'ailleurs bien probable que nous aurions pu observer de tels détails, beaucoup plus souvent si, au lieu d'un seul cliché pour chaque rocher, nous en avions pris plusieurs suivant « la méthode par balayage discontinu d'un plan d'incidence principal » préconisée par CHAUSSÉ.

Quoiqu'il en soit, les constatations souvent répétées chez nos malades nous conduisent à dire d'une façon générale et non absolue d'ailleurs, que *« l'on voit plus de choses que normalement au niveau du rocher pagétique. »*

#### 5° LE BORD SUPÉRIEUR DU ROCHER ET LE VOLUME DE L'OS

Normalement, la limite supérieure de l'image du rocher telle qu'elle est projetée sous les incidences que nous avons adoptées, décrit une ligne sinueuse dont les parties courbes ont des amplitudes variables. Mais, si l'on réunit par une droite, la pointe du rocher à l'angle que fait cet os avec la portion latérale verticale du crâne, on s'aperçoit que, dans l'ensemble, la limite supérieure suit cette droite, certaines des sinuosités étant au-dessous et la plus grande partie au-dessus de cette ligne.

Il existe d'ailleurs des variations, dues au sujet lui-même et à la technique radiographique ; c'est ainsi que les sinuosités peuvent ne pas dépasser la ligne droite vers le bas ; cependant, dans tous les cas que nous avons pu étudier, la partie déclive des sinuosités va au moins effleurer la ligne droite ou, au maximum, s'en écarter très peu.

Quant au volume du rocher, il est certes beaucoup plus difficile à apprécier ; mais nos clichés standardisés dans leur technique, comme nous l'avons déjà dit, nous permettent une certaine comparaison. Il n'en demeure pas moins, qu'en cette matière, nos conclusions restent plus des impressions, des hypothèses que des certitudes.

Quoiqu'il en soit, nous avons constaté sur un nombre assez important de rochers (une dizaine) que la limite supérieure de cet os s'écartait plus ou moins de la normale, suivant dans son ensemble, non plus la ligne droite définie plus haut, mais une ligne courbe à convexité supérieure.

Dans les cas où cette convexité est marquée, le volume du rocher, ou tout au moins sa surface projetée, semble nettement accrue et la pyramide pétreuse plus volumineuse, à limites convexes, donne l'impression générale d'une soufflure de l'os par le processus pathologique.

Dans certains cas également, cette convexité de la limite supérieure du rocher nous a semblé s'accompagner d'un rétrécissement de la courbure des sinuosités normales.

Mais en cette matière, les variations sont nombreuses et importantes et nous avons pu observer l'existence de limites à peine sinueuses sur des rochers normaux. Cette constatation nous empêche donc d'accorder à ce détail la moindre valeur pathologique.

6° UN DERNIER POINT RESTAIT A ÉTUDIER :  
L'ÉTAT DE LA MASTOÏDE

GUILLAIN et AUBRY avaient noté la disparition des cellules mastoïdiennes et l'absence de visibilité des cloisons intercellulaires. Cet aspect qui se rapproche beaucoup de celui observé au niveau de la spongieuse, nous semble en effet correspondre à la réalité. Les cloisons intercellulaires s'effacent, prennent un aspect plus flou ; mais les cellules ayant des dimensions généralement plus grandes, restent individualisables plus longtemps que les mailles de la spongieuse. Quant à leur transparence d'ensemble elle peut, comme pour la spongieuse, être diminuée ou plus souvent accrue, sans qu'il y ait absolument un parallélisme entre la mastoïde et la spongieuse de la pyramide pétreuse.

De toutes façons, nous avons indiqué que les incidences choisies par nous n'étaient pas spécialement destinées à l'étude de la mastoïde ; aussi, avons-nous seulement noté au cours de nos observations, quelques points particuliers concernant la mastoïde, lorsqu'ils nous ont paru intéressants ; mais nous ne nous sommes pas attachés à faire systématiquement, dans tous les cas, une étude de cette portion du rocher.

Pour nous résumer, nous pouvons donc dire que les modifications radiologiques possibles au niveau des rochers frappés par le processus pagétique, sont les suivantes :

— Résorption de la corticale allant du simple amincissement à la disparition totale ;

— Remaniement de la spongieuse, lui donnant un aspect flou, estompé et modifiant sa transparence, le plus souvent dans le sens d'une augmentation.

— Résorption de la couche d'os dense entourant les cavités de l'oreille interne, pouvant aller jusqu'à la disparition complète.

— Modification de la visibilité des cavités et des différents éléments des organes de l'audition, le plus souvent dans le sens d'un accroissement.

— Enfin, aspect de soufflure de l'os, rendant convexe sa limite supérieure et semblant augmenter son volume. A ces modifications s'en ajoute une autre, importante : l'impression basilaire. Elle entraîne un déplacement d'ensemble des rochers en soulevant leur partie interne, par rapport à leur portion externe. Elle joue donc probablement un rôle dans les troubles de l'audition observés chez les pagétiques ; mais on ne la met en évidence que sur des radios d'ensemble du crâne ou sur des tomographies. Elle ne peut être décelée sur les radiographies isolées des seuls rochers que nous étudions dans ce travail. C'est pourquoi nous nous occuperons peu, ici, de cette modification par ailleurs déjà très bien étudiée.

### Interprétation des anomalies

Nous allons maintenant essayer de comprendre et d'expliquer ces différentes modifications radiologiques.

Deux éléments sont fort utiles à cette compréhension :

— l'étude anatomo-pathologique des rochers pagétiques, et  
— la comparaison entre les radiographies de rochers secs normaux et pagétiques.

Certains faits peuvent également être éclaircis par la connaissance de l'embryologie du rocher et par l'étude des lésions pagétiques des autres parties du squelette, beaucoup plus faciles à explorer.

a) L'embryologie nous apprend que l'ossification du rocher est enchondrale, contrairement à celle de la voûte qui est une ossification de membrane. Le rocher osseux va se développer autour de la vésicule auditive épithéliale à partir de 3 couches : une interne mince lame osseuse d'origine périchondrique, « l'endostale » ; elle tapisse en dedans la couche moyenne « enchondrale » qui constitue ce qu'on entend communément par capsule labyrinthique. Cette 2<sup>e</sup> couche est recouverte à l'extérieur par une couche « périostale » qui donne naissance à l'os pétreux proprement dit.

L'ossification de la couche enchondrale s'arrête avant la formation de tissus osseux lamellaires et ainsi, cette couche enchondrale se compose toute la vie d'éléments embryonnaires ; aussi, du point de vue physiologique, les processus vitaux normaux de l'os — résorption et reconstitution constantes — y font défaut et elle n'a pas de pouvoir régénérateur ; ainsi, après fracture, elle reste divisée sans cas de réparation osseuse. L'ossification de la couche périostale est au contraire complète et la masse de l'os pétreux est formée de tissus osseux normaux.

b) L'étude de l'anatomie pathologique macroscopique et microscopique du rocher pagétique a été très poussée ; nous ne voulons ici que résumer, en quelques lignes, les faits principaux utiles pour interpréter les signes radiologiques.

L'atteinte pagétique du rocher se traduit d'abord par une résorption de l'os ancien et son remplacement secondaire par du tissu osseux néoformé d'architecture beaucoup plus grossière et irrégulière.

La résorption porte en premier lieu sur la couche périostale, c'est-à-dire la corticale et la spongieuse et atteint secondairement, mais plus ou moins vite, la couche enchondrale qui est souvent atteinte de façon irrégulière avec persistance d'îlots de tissu normal à structure embryonnaire. La couche endostale, mince et interne peut, elle aussi, être détruite dans les formes très avancées.

c) L'étude radiologique et anatomique des autres pièces squelettiques atteintes de maladie de Paget nous fournit des renseignements voisins.

L'affection se traduit par une résorption de l'os normal (corticale et travées de la spongieuse) et par une reconstruction



FIG. 19. — Tranche d'os temporal sec normal (adulte d'âge inconnu). Radiographie agrandie  $\times 2,2$  ; tranche de 3 mm, d'épaisseur. A noter une corticale dense et homogène en continuité avec le bloc compact qui contient le labyrinthe et le conduit auditif interne, (*Presse Médicale*, N° 5, 1955).



Fig. 20. — Tranche d'os temporal sec pagétique (âge inconnu). 3 mm. d'épaisseur. Radiographie agrandie  $\times 2,2$ . La corticale du bord supérieur n'est plus visible ; les bords externes du condensé labyrinthique se perdent dans la spongieuse. Le conduit auditif interne entouré d'os dense présente des contours déchiquetés. Cellules pneumatiques ou spongieuses diminuées de volume par hypertrophie et prolifération des cloisons. (*Presse Médicale*, N° 5, 1955).

plus ou moins anarchique du point de vue architectural d'un os nouveau. C'est ainsi que, suivant les cas, et les régions, prédomine soit l'ostéoporose, soit la condensation osseuse.

d) Enfin, la dernière étude, particulièrement importante pour expliquer les modifications radiographiques, est la comparaison entre des clichés de rochers secs normaux et pagétiques, préparés de façon identique à celle des rochers sains qu'ont étudiés les docteurs JUSTER et FISCHGOLD.

Nous avons nous-même publié, avec ces deux auteurs et le docteur LIÈVRE, au début de l'article, que nous avons consacré à l'étude du rocher pagétique, deux radiographies de coupes faites à peu près dans les mêmes plans, sur un rocher normal et sur un rocher pagétique.

*Nous reproduisons ici ces deux coupes* (fig. 19 et 20) dont l'étude comparative montre au niveau du rocher pagétique :

— Une disparition de la corticale quel'on voit normalement en coupe au bord supérieur de la pièce ;

— Une modification de la trame de la spongieuse, dont les cloisons sont épaissies, irrégulières, enchevêtrées et prennent, déjà ici, sur une simple coupe, sans aucune superposition, un aspect beaucoup moins net et précis que sur le rocher normal.

Dans la partie antérieure du rocher, les irrégularités de la structure ont abouti à la constitution de 3 loges inégales, véritablement géodiques.

Notons encore que l'opacité d'ensemble du rocher pagétique est nettement accrue par rapport à celle du rocher normal. Cette constatation prend toute sa valeur si nous rappelons que les coupes ont la même épaisseur et ont été radiographiées dans les mêmes conditions.

Cet accroissement d'opacité de la spongieuse rend difficilement identifiable le contour externe de la capsule labyrinthique. Sur le rocher pagétique, les cavités de l'oreille interne, canaux semi-circulaires surtout sont beaucoup moins visibles ; mais il s'agit d'une coupe mince dont le plan n'est pas tout à fait le même que celui de la coupe de rocher normal, ce qui enlève toute valeur à cet argument.

Pour terminer cette comparaison, signalons que le bord supérieur du rocher pagétique est beaucoup moins sinueux que

celui du rocher sain, mais il n'a pas cette convexité supérieure qu'on lui a plusieurs fois trouvée sur les clichés. Par contre, l'os semble bien ici, un peu soufflé et augmenté de volume ; ce fait est particulièrement net au-dessus du conduit auditif interne.

Toutes ces notions rendent évidents la plupart des signes observés sur les clichés de rochers pagétiques. La résorption de la corticale, la résorption de la couche labyrinthique qui progresse de la périphérie vers l'intérieur, ont été trop souvent rappelées pour que nous y revenions.

Les modifications anatomiques constatées, sur la spongieuse expliquent facilement les différentes anomalies radiologiques observées à ce niveau.

La résorption des travées osseuses, la reconstruction à leur niveau d'os nouveau, faite de façon irrégulière, expliquent cet aspect flou, lavé, estompé que l'on observe si souvent sur les radiographies.

L'association de ces deux processus ou la prédominance de l'un ou de l'autre font comprendre les modifications diverses notées en ce qui concerne la transparence de cette région. Il n'est pas jusqu'aux aspects ostéoporotiques limités, presque géodiques, que nous avons notés deux fois, qui ne puissent s'expliquer par le caractère irrégulier, anarchique de la reconstruction osseuse. Nous avons d'ailleurs signalé l'existence de telles cavités dans la partie antérieure de la coupe de rocher pagétique étudiée plus haut.

Ce même processus restructif inégal explique aussi l'aspect soufflé du rocher, plusieurs fois noté sur les clichés. Un tel aspect, on le sait d'ailleurs, peut s'observer au niveau de toutes les autres pièces squelettiques frappées par le Paget : l'augmentation de volume, la trabéculatation irrégulière et même la soufflure de la corticale que nous avons observée dans un cas sur le rocher, font en effet partie des signes radiologiques majeurs de l'atteinte osseuse pagétique.

Le rappel embryologique que nous avons fait au début de ce chapitre nous permet de comprendre que les modifications observées au niveau de la corticale et de la spongieuse du rocher puissent être identiques à celles connues depuis longtemps au niveau des autres parties du squelette, puisque dans les deux cas, l'ossification se fait par le même processus enchondral.

Ceci nous explique également que les anomalies du rocher

soient différentes de celles de la calotte crânienne qui a une ossification de membranes et qu'en particulier, on n'observe pas au niveau du rocher de zones d'ostéoporose circonscrite, ni de taches opaques denses bien particulières à la voûte du crâne.

Un dernier point reste à préciser: les modifications de la visibilité des organes et, surtout, des cavités de l'oreille interne. Il existe un raisonnement fort simple qui nous semble bien répondre à la réalité: Le processus pagétique résorbant la corticale du rocher, une partie de la spongieuse et la couche externe de la capsule labyrinthique, il est facile de comprendre que les cavités de l'oreille interne, toujours soulignées par la limite interne de l'os dense qui forme la capsule labyrinthique, et débarrassées d'une partie des opacités qui se projetaient à leur niveau, soient ainsi beaucoup plus visibles.

C'est ce qui se produit dans la majorité des cas. Mais on conçoit également que cette visibilité ne soit pas accrue ou même soit diminuée si l'opacité de la spongieuse augmente, ce qui équivaut à supposer une opacité supplémentaire à la clarté de ces cavités. On comprend enfin que, dans les cas extrêmes où la résorption est totale, la clarté des cavités, qui n'est plus soulignée par une bande d'os opaque, ne tranche plus sur les régions voisines du rocher et, de ce fait, ne soit plus visible du tout.

Tout ce qui précède explique également que cette visibilité accrue des cavités de l'oreille interne ait frappé certains auteurs tels que NEWMANN, RECHTSCHAFFEN et KETTUNEN.

On comprend également que ce signe n'ait pas été souvent noté si l'on pense que pour apprécier cette visibilité sur un cliché standard en position de TOWNE, il faut qu'elle soit déjà importante, de tels clichés n'ayant pas la précision de radios agrandies, centrées spécialement sur le rocher. Il faut donc une atteinte assez avancée du rocher; mais il faut aussi que la voûte crânienne qui se superpose aux rochers soit elle-même relativement transparente et, en tout cas, qu'elle ne soit pas atteinte par un processus pagétique condensant qui masquerait les signes de la base.

Or, nous verrons plus loin qu'il existe un parallélisme assez net entre l'importance de l'atteinte de la voûte et celle des rochers; le plus souvent donc, lorsque l'atteinte des rochers est assez nette pour pouvoir être observée sur les clichés standard,

il est probable qu'elle est masquée par les modifications de la voûte.

Quoiqu'il en soit, nous sommes d'accord avec les auteurs précédemment cités lorsqu'ils attribuent cette visibilité accrue à l'ostéoporose d'ensemble du rocher ; mais nous ne le sommes plus lorsqu'il s'y ajoute une condensation de la capsule labyrinthique que nous n'avons jamais observée.

### Essai d'étude synthétique

Nous avons résumé en un tableau (tableau II) les différentes modifications que nous avons pu constater au niveau des rochers qui font l'objet de notre exposé.

L'étude comparative soigneuse de ces modifications nous permet de tenter une classification en nous basant essentiellement sur les signes qui sont à la fois les plus fréquents et les seuls irréversibles, à savoir :

— L'état de la corticale et de la capsule labyrinthique,

— L'état de la spongieuse ne peut, en effet, nous servir de test, étant donné ses variations dues à l'association à son niveau d'un double processus destructif et restructif. Si le processus destructif est toujours le premier, la reconstruction peut apparaître plus ou moins tôt ou rester absente ; elle peut être discrète, ou, à l'inverse, très intense et prédominante.

Il va sans dire que les différents groupes que nous individualisons semblent constituer des degrés successivement croissants dans l'intensité du processus pagétique, mais que rien ne nous permet d'affirmer qu'il s'agit de différents stades évolutifs lors de l'atteinte d'un même rocher. Quoiqu'il en soit, cette classification est schématique et un peu approximative, comme d'ailleurs celles que nous avons précédemment établies pour d'autres localisations de la maladie de Paget, mais elle a l'avantage de donner une idée chiffrée et assez exacte de l'intensité des lésions et de permettre ainsi des comparaisons avec d'autres groupes d'anomalies.

Nous avons ainsi groupé les rochers étudiés en 4 stades que nous avons déjà définis dans l'article précédemment publié avec les docteurs JUSTER, FISCHGOLD et LIÈVRE. Une étude plus longtemps poursuivie et un nombre de cas plus élevé ne nous

TABLEAU II

| N°s des Observations | Corticale     |              | Spongieuse                         |                         | Cs compact { du C.A.I. et du bloc labyrinthique |            |                                |
|----------------------|---------------|--------------|------------------------------------|-------------------------|-------------------------------------------------|------------|--------------------------------|
|                      | Amincissement | Disparition  | Effacement des mailles aspect lavé | Transparence d'ensemble | Aspect flou des contours externes               | Résorption | Siège des lésions              |
| 1                    | D             | 0            | 0                                  | 0                       | normale                                         | 0          | 0                              |
|                      | G             | 0            | 0                                  | 0                       | "                                               | 0          | 0                              |
| 2                    | D             |              | presque totale                     | complet                 | un peu diminué                                  |            | presque totale                 |
|                      | G             |              |                                    |                         |                                                 |            | diffuse - moindres sur cochlée |
| 3                    | D             |              | totale                             | important               | accrue                                          |            | importante                     |
|                      | G             | important    |                                    | id.                     | id.                                             | id.        | CAI et cochlée +++             |
| 4 G                  | net           | 0            | léger                              | accrue                  | net                                             | discrete   | bord sup. CAI                  |
| 5 G                  | 0             |              |                                    |                         |                                                 |            |                                |
| 6 G                  | net           | 0            | net                                | diminuée                | net                                             | nette      | diffuse                        |
| 7                    | D             | discret      | 0                                  | discret                 | accrue                                          | un peu     |                                |
|                      | G             |              |                                    |                         |                                                 |            |                                |
| 8                    | D             |              | presque totale                     | important               | accrue                                          | net        | importante                     |
|                      | G             |              | id.                                | id.                     | id.                                             | id.        | un peu moindre                 |
| 9 D                  | net           | 0            | important                          | accrue                  | net                                             | importante | CAI +++ Cochlée ++             |
| 10                   | D             | très discret | 0                                  | très discret            | peu accrue                                      | discret    | 0                              |
|                      | G             | id.          | 0                                  | "                       | id.                                             | id.        | 0                              |
| 11                   | D             | net          | 0                                  | léger                   | accrue                                          | net        | très discrete                  |
|                      | G             | un peu moins |                                    | id.                     | id.                                             | id.        | id.                            |
| 12                   | D             | net          | 0                                  | léger                   | accrue                                          | 0          | 0                              |
|                      | G             |              |                                    |                         |                                                 |            |                                |
| 13 G                 | net           | 0            | net                                | accrue                  | 0                                               | 0          |                                |
| 14                   | D             |              |                                    | net                     | diminué                                         | net        | nette                          |
|                      | G             | important    |                                    | important               | "                                               | net        | nette                          |

TABLEAU II

| N°<br>obs | Visibilité des :                       |                                 | Limite<br>supé-<br>rieure<br>du<br>rocher | Volume<br>appâ-<br>rent<br>du<br>rocher | Observations particulières                                  |
|-----------|----------------------------------------|---------------------------------|-------------------------------------------|-----------------------------------------|-------------------------------------------------------------|
|           | Cavités<br>de l'<br>oreille<br>interne | Autres<br>Eléments              |                                           |                                         |                                                             |
| 1         | normale                                |                                 | normale                                   | normal                                  | Rocher normal                                               |
|           | normale                                |                                 | normale                                   | normal                                  | -id-                                                        |
| 2         | invisi-<br>bles                        | osselets<br>canal du<br>facial  | non vi-<br>sible                          |                                         | Plages d'ostéoporose<br>de la mastoïde                      |
|           |                                        |                                 |                                           |                                         | atteinte moindre -<br>technique insuffisante                |
| 3         | accrue                                 |                                 | non vi-<br>sible                          |                                         |                                                             |
|           | accrue                                 |                                 | normale                                   | normal                                  |                                                             |
| 4         | accrue                                 |                                 | normale                                   |                                         |                                                             |
| 5         |                                        |                                 |                                           |                                         | aspect normal                                               |
| 6         | non ac-<br>crue                        | osselet<br>trouée<br>d'Eustache | convexe                                   | augmenté lé-<br>gèrement                |                                                             |
| 7         | accrue                                 | équedus<br>de Fallope           | normale                                   | normal                                  |                                                             |
|           |                                        |                                 |                                           |                                         | aspect voisin de la<br>normale                              |
| 8         | accrue<br>++                           |                                 | normale                                   | normal                                  |                                                             |
|           | accrue +                               |                                 | id                                        | id                                      |                                                             |
| 9         | accrue                                 |                                 | convexe                                   | augmenté                                |                                                             |
| 10        | accrue                                 | canal du<br>facial              | normale                                   | normal                                  |                                                             |
|           | -accrue                                |                                 | id                                        | id                                      |                                                             |
| 11        | accrue                                 |                                 | normale                                   | normal                                  |                                                             |
|           | accrue                                 |                                 | id                                        | id                                      |                                                             |
| 12        | normale                                |                                 |                                           |                                         |                                                             |
|           |                                        |                                 |                                           |                                         | aspect normal                                               |
| 13        | accrue                                 |                                 | normale                                   | normal                                  | Plages d'ostéoporose<br>circonscrite dans la<br>spongieuse. |
| 14        | accrue                                 |                                 | convexe                                   | augmenté                                | Corticale apparaît<br>élargie, soufflée                     |
|           | accrue                                 |                                 | convexe                                   | augmenté                                |                                                             |

TABLEAU II

| Nos<br>des<br>Obs. | Corticale     |             | Spongieuse                         |                         | Os compact du C.A.I. et du bloc labyrinthe |                 |                            |
|--------------------|---------------|-------------|------------------------------------|-------------------------|--------------------------------------------|-----------------|----------------------------|
|                    | Amincissement | Disparition | Effacement des mailles aspect lavé | Transparence d'ensemble | Aspect flou des contours externes          | Résorption      | Siège des lésions          |
| 15                 | D             | totale      | très important                     | très accrue             | net                                        | très importante | CAI +++ ailleurs ++        |
|                    | G             | id.         | id.                                | id.                     | net                                        | id.             | id.                        |
| 16                 | D             | net         | net                                | très diminué            | ?                                          |                 |                            |
|                    | G             | id.         | id.                                | id.                     | ?                                          |                 |                            |
| 17                 | D             | important   | net                                | accrue                  | net                                        | discrète        | CAI                        |
|                    | G             | id.         | partielle                          | accrue                  | net                                        | 0               |                            |
| 18                 | D             | net         | 0                                  | norm.                   | 0                                          | 0               |                            |
|                    | G             |             |                                    |                         |                                            |                 |                            |
| 19                 | D             | totale      | complet                            | très accrue             |                                            | presque totale  | sauf au niveau d'un C.S.C. |
|                    | G             | totale      | import.                            | totale                  |                                            | totale          | diffuse                    |
| 20                 | D             | totale      | complet                            | accrue                  |                                            | totale          | diffuse                    |
|                    | G             | totale      | id.                                | accrue                  |                                            | presque totale  | diffuse                    |
| 21                 | D             |             |                                    |                         |                                            |                 |                            |
|                    | G             | discret     | très légère                        | un peu accrue           | 0                                          | 0               |                            |
| 22                 | D             | net         | 0                                  | 0                       | très léger                                 | 0               |                            |
|                    | G             | id.         | 0                                  | id.                     | id.                                        | 0               |                            |
| 23                 | G             |             |                                    |                         |                                            |                 |                            |
| 24                 | D             | important   | 0                                  | net                     | accrue                                     | net             | très discrète              |
|                    | G             | id.         | 0                                  | net                     | accrue                                     | id.             | id.                        |
| 25                 | D             | important   | partielle                          | important               | accrue                                     | net             | discrète                   |
|                    | G             | "           | "                                  | id.                     | id.                                        | net             | importante                 |
| 26                 | D             | net         | partielle                          | net                     | accrue                                     | net             | discrète                   |
|                    | G             | net         |                                    | net                     | accrue                                     | net             | CAI + ailleurs + CSC. ++   |
| 27                 | D             | 0           | 0                                  | accrue en partie        | 0                                          | 0               |                            |
|                    | G             | 0           | 0                                  | normale                 | 0                                          | 0               |                            |

TABLEAU II

| Nos<br>des<br>Obs. | Visibilité des :                       |                    | Limite<br>supé-<br>rieure<br>du<br>rocher | Volume<br>appa-<br>rent<br>du<br>rocher | Observations<br>particulières                                                           |
|--------------------|----------------------------------------|--------------------|-------------------------------------------|-----------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------|
|                    | Cavités<br>de l'<br>oreille<br>interne | Autres<br>Éléments |                                           |                                         |                                                                                         |
| 15                 | tres<br>accrue<br>sous CAI             |                    | convexe                                   | augmenté                                |                                                                                         |
|                    | id                                     |                    | id                                        | id                                      |                                                                                         |
| 16                 | normale                                |                    | normale                                   | normal                                  | bloc labyrinthique<br>difficile à apprécier<br>du fait de l'opacité<br>de la spongieuse |
|                    | id                                     |                    | id                                        | id                                      |                                                                                         |
| 17                 | accrue                                 | canal du<br>facial | convexe                                   | augmenté                                |                                                                                         |
|                    | accrue                                 | chaîne<br>osselets | normale                                   | normal                                  |                                                                                         |
| 18                 | accrue                                 |                    | id                                        | id                                      |                                                                                         |
|                    |                                        |                    |                                           |                                         | aspect normal                                                                           |
| 19                 | presque<br>invisi-<br>ble              |                    | convexe                                   | impossible à<br>apprécier               |                                                                                         |
|                    | invisi-<br>bles                        |                    | invisi-<br>ble                            | impossible à<br>apprécier               |                                                                                         |
| 20                 | invisi-<br>bles                        |                    | normale                                   | normal                                  |                                                                                         |
|                    | parti,<br>invisible                    |                    | normale                                   | augmenté très<br>légèrement             |                                                                                         |
| 21                 | peut être<br>accrue                    |                    |                                           |                                         | aspect normal                                                                           |
|                    | accrue                                 |                    |                                           |                                         |                                                                                         |
| 22                 | accrue                                 |                    |                                           |                                         |                                                                                         |
|                    | accrue                                 |                    |                                           |                                         |                                                                                         |
| 23                 |                                        |                    |                                           |                                         | aspect normal à cor-<br>ticale un peu souf-<br>flée ??                                  |
| 24                 | accrue                                 | fenêtre<br>ovale   | conv.<br>discrète                         | normal                                  |                                                                                         |
|                    | id                                     |                    | id                                        | id                                      | plaques d'ostéop. au<br>niveau de la pointe                                             |
| 25                 |                                        |                    | impossible                                | a préciser                              |                                                                                         |
|                    | accrue<br>parti.                       |                    | peu con-<br>vexe                          | impossible à<br>préciser                |                                                                                         |
| 26                 | accrue                                 |                    | normale                                   | normal                                  |                                                                                         |
|                    | accrue                                 |                    | convexe                                   | un peu augmenté                         |                                                                                         |
| 27                 | normale                                |                    | normale                                   | normal                                  | zone d'ostéoporose<br>de la pointe                                                      |
|                    | normale                                |                    | normale                                   | normal                                  |                                                                                         |

ont, en effet, paru justifier aucun changement à notre conception première, l'intensité des lésions croît du stade I au stade IV.

Dans le stade I, il n'y a qu'un amincissement de la corticale sans disparition complète en aucun point. Le contour externe du bloc labyrinthique est normal ou tellement peu modifié que son atteinte est difficile à affirmer. Il y a, bien entendu, presque toujours une atteinte de la spongieuse qui a le plus souvent une transparence accrue.

Dans le stade II, à l'atteinte corticale dont l'intensité peut être très variable et à celle de la spongieuse qui peut revêtir différents caractères, s'ajoute une atteinte nette de la capsule labyrinthique dont le contour externe est flou et dont la résorption a, par conséquent, commencé mais sans entraîner une diminution notable de l'épaisseur de cette capsule en aucun point.

Dans le stade III, aux signes précédents s'ajoute une résorption nette de la capsule labyrinthique dont l'épaisseur est alors franchement moindre en certains points ou dans toute son étendue.

Dans le stade IV, enfin, stade extrême, la résorption de la capsule labyrinthique est complète, au moins sur une large étendue, ou même sur sa totalité.

Rappelons que cette classification est basée sur l'importance des lésions constatées radiographiquement et ne préjuge en rien de l'évolution locale des lésions. Notre expérience trop courte ne nous a pas permis de répéter les clichés avec un recul suffisant chez aucun de nos malades, mais il est bien probable que l'évolution des lésions du rocher est aussi variable que celle des lésions des autres pièces squelettiques, où l'on peut constater parfois que des lésions minimales semblent longtemps stationnaires et parfois, qu'à l'inverse, d'autres brûlent véritablement les étapes par leur intensité ou leur étendue.

Ces précisions étant établies, nous avons pu classer les rochers dans les 4 groupes plus haut définis. Cette classification a porté, non plus sur les malades, mais sur les rochers, c'est-à-dire que nous avons groupé non plus 24 malades, mais 44 rochers appartenant à 24 malades qui présentaient d'un côté au moins des signes radiologiques d'atteinte pagétique du rocher.

Il va sans dire que les 4 rochers radiographiés chez 3 autres malades n'entraient dans aucun de ces groupes puisque, comme nous l'avons dit dès le début, ils étaient absolument normaux.

Cette classification nous a fourni les résultats suivants, que l'on peut retrouver dans le tableau I :

— 13 rochers étaient au stade I.

(Parmi ceux-ci, nous rangeons le rocher D de l'observation 27 bien que la corticale soit normale, mais parce qu'il existe une plage d'ostéoporose dans la partie antérieure de l'os. C'est là un aspect que nous n'avons pas vu d'autres fois.)

— 16 rochers au stade II

— 6 rochers au stade III

— 5 rochers au stade IV

Les autres rochers étaient normaux.

### **Etude comparative des lésions sur les 2 rochers d'un même sujet**

Si l'on s'en tient aux différents stades dont, nous l'avons dit, la schématisation est un peu grossière, on constate que sur 20 malades ayant une atteinte du rocher et une radiographie des 2 côtés, 13 seulement ont leurs 2 rochers au même stade et les 7 autres à des stades différents, sans d'ailleurs que cette différence dépasse jamais 1 stade.

Mais si l'on compare plus attentivement les radiographies des 2 côtés, on s'aperçoit que parmi les 13 malades dont les deux rochers appartiennent au même stade, trois seulement ont une atteinte absolument symétrique, tout au moins dans l'état actuel de nos possibilités d'appréciation. Les 10 autres ont des rochers qui, tout en faisant partie du même groupe de notre classification, ont des lésions d'intensité un peu plus marquée d'un côté que de l'autre.

Autre point notable : 4 de nos malades ont une atteinte unilatérale mais, fait important, chez tous les quatre et conformément à ce que nous avons écrit plus haut, il n'y a pas plus d'un stade d'écart entre les deux côtés, ce qui revient à dire que les lésions sont au stade I du côté atteint. Mais on peut supposer que si les lésions progressent du côté actuellement atteint, il y a beaucoup de chance pour qu'elles frappent aussi le côté aujourd'hui indemne.

Nous pouvons donc conclure sur le point de la bilatéralité que l'atteinte pagétique des rochers est presque toujours bilatérale si l'on considère tous les cas sans exception et qu'elle l'est toujours chaque fois que les lésions prennent une certaine intensité. Par contre, on peut également dire que cette atteinte bilatérale est presque toujours asymétrique, mais que la différence des lésions entre les deux rochers n'a jamais une très grande intensité.

## **ETUDE DES RAPPORTS ENTRE LES LESIONS DU ROCHER ET LES AUTRES LOCALISATIONS DU PAGET**

Dans les discussions qui vont suivre, nous comparerons les intensités des lésions au niveau des rochers et d'autres parties du squelette. Pour ne pas compliquer ces études, nous ne tiendrons compte pour chaque malade que du stade du rocher le plus lésé, dans tous les cas où l'atteinte est asymétrique.

Nous pouvons ainsi classer nos malades suivant l'importance des lésions du rocher, en :

- 3 du stade O
- 9 du stade I
- 8 du stade II
- 4 du stade III
- 3 du stade IV

### **Rapports entre les lésions du rocher et les lésions du squelette extra-cranien**

Ces dernières qui ont été classées précédemment en trois groupes d'importance croissante, que nous avons schématisés et représentés par 1 à 3 croix dans notre tableau I, se sont trouvées réparties chez nos malades de la façon suivante :

- 1 faisant partie du groupe O, c'est-à-dire n'avait pas de lésions squelettiques extra-craniennes,
- 7 du groupe I, comprenant des lésions peu importantes,
- 14 du groupe II, comprenant des lésions d'importance moyenne,
- 5 du groupe III, comprenant des lésions très importantes.

Les rapports entre ces 2 classifications s'établissaient de la façon suivante, en tenant compte en premier lieu de la lésion du rocher.

*Les 3 malades du stade O, c'est-à-dire dont le rocher était indemne, appartenaient au groupe II, en ce qui concerne l'importance des lésions pagétiques du squelette extra-crânien.*

*Parmi les 9 malades du stade I : dans la première classification :*

- 1 appartenait au groupe O dans la 2<sup>e</sup>
- 2 » » I
- 6 » » II

*Parmi les 8 malades du stade II :*

- 3 » » I
- 2 » » II
- 3 » » III

*Parmi les 4 malades du stade III :*

- 2 » » I
- 1 » » II
- 1 » » III

*Enfin, parmi les 3 malades du stade IV :*

- 2 » » II
- 1 » » III

*Ces résultats sont résumés dans le tableau III. Leur étude permet de conclure à une absence à peu près complète de rap-*

TABLEAU III

| Lésions<br>du rocher | Nombre<br>de cas |             |   |    |     |
|----------------------|------------------|-------------|---|----|-----|
|                      |                  | Groupe<br>O | I | II | III |
| Stade O              | 3                |             |   |    |     |
| — I                  | 9                | 1           | 2 | 3  |     |
| — II                 | 8                |             | 3 | 6  | 3   |
| — III                | 4                |             | 2 | 2  | 1   |
| — IV                 | 3                |             |   | 1  | 1   |

ports entre l'importance des lésions au niveau du rocher d'une part, et du squelette extra-crânien d'autre part.

Quelques exemples sont très démonstratifs à cet égard :

— Les 3 sujets qui avaient des rochers normaux avaient pourtant un Paget squelettique d'importance moyenne.

— Parmi les 14 sujets atteints d'un Paget squelettique d'importance moyenne, on retrouve des lésions des rochers appartenant à tous les stades, du O au IV.

Et si les sujets atteints de lésions extrêmes des rochers avaient tous les trois une atteinte squelettique moyenne ou importante, cela s'explique par le fait que dans cette affection il n'existe pratiquement jamais de lésions d'une intensité extrême sur un os sans que d'autres pièces squelettiques soient touchées.

*Dans l'ensemble donc, on peut conclure qu'il n'existe dans la maladie de Paget, aucun parallélisme entre l'importance des lésions des rochers et celle des lésions du squelette extra-crânien.*

### **Rapports entre les lésions des rochers et les lésions de la voûte crânienne**

A. — Rappelons que nous avons, au début de cette étude, classé les lésions de la voûte en 4 groupes d'intensité croissante auxquels nous avons attribué dans notre tableau I, de 1 à 4 croix et qui correspondent :

- le groupe I à des lésions discrètes,
- le groupe II à des lésions nettes,
- le groupe III à des lésions importantes,
- le groupe IV à des lésions très importantes ou extrêmes.

Il nous faut ajouter un groupe O pour les sujets sans lésions de la voûte.

Nos malades pouvaient être classés de la façon suivante :

- |     |               |    |        |     |
|-----|---------------|----|--------|-----|
| — 4 | appartenaient | au | groupe | O   |
| — 8 | »             | »  |        | I   |
| — 5 | »             | »  |        | II  |
| — 5 | »             | »  |        | III |
| — 4 | »             | »  |        | IV  |

(Le 27 ne peut être classé, faute de radio du crâne).

Les rapports entre ces 2 types de lésions s'établissent, en tenant toujours compte en premier lieu de la lésion du rocher, de la façon suivante :

*Parmi les 3 malades sans atteinte des rochers, donc du stade 0 :*

— 1 appartenait au groupe O, donc n'avait pas de lésions crâniennes,

— 2 appartenait au groupe I des lésions discrètes.

*Parmi les 9 malades du stade I :*

— 3 appartenait au groupe O,

— 5 au groupe I (le 9<sup>e</sup> : pas de radio de crâne).

*Les 8 malades du stade II appartenait :*

— 1 au groupe I

— 4 au groupe II

— 2 au groupe III

— 1 au groupe IV.

*Les 4 malades du stade III entraient :*

— 1 dans le groupe II

— 2 dans le groupe III

— 1 dans le groupe IV.

*Les 3 malades du stade IV, enfin, appartenait :*

— 1 au groupe III

— 2 au groupe IV.

*Ces résultats sont rassemblés dans le tableau IV.*

TABLEAU IV

|         | Nombre<br>de cas |       |       |    |     |    |
|---------|------------------|-------|-------|----|-----|----|
|         |                  | Gr. O | Gr. I | II | III | IV |
| Stade 0 | 3                | 1     | 2     |    |     |    |
| — I     | 9                | 3     | 5     |    |     |    |
| — II    | 8                |       | 1     | 4  | 2   | 1  |
| — III   | 4                |       |       | 1  | 2   | 1  |
| — IV    | 3                |       |       |    | 1   | 2  |

Dans l'ensemble, on peut conclure en étudiant ces résultats, qu'il existe des rapports indiscutables et assez proches entre l'intensité des lésions de la calotte crânienne et l'intensité des lésions du rocher, au cours de la maladie de Paget. Cependant, le parallélisme n'est pas absolu entre les deux.

En effet, les 12 cas de lésions du rocher des stades O et I répondent toutes à une atteinte de la voûte des groupes correspondants O et I, c'est-à-dire nulle ou discrète.

Les 8 cas de lésions des rochers au stade II, c'est-à-dire d'atteinte nette, mais pas très importante, répondent à des lésions crâniennes nettes ou importantes, sauf 2 cas où l'atteinte crânienne est une fois discrète et une fois très importante.

Les 7 cas de lésions des rochers aux stades avancés III et IV répondent à des lésions crâniennes importantes ou extrêmes, sauf dans 1 cas où l'atteinte crânienne est plus modérée, mais cependant nette.

*Dans l'ensemble donc, il existe un parallélisme approximatif* (mais pas absolu) entre l'intensité des lésions de la calotte crânienne et l'intensité des lésions des rochers. Nous venons, en effet, dans les lignes qui précèdent, de signaler quelques exceptions. Si l'on étudie les chiffres de plus près, on s'aperçoit mieux encore des petites différences qui existent. Notamment : 2 sujets ont une atteinte crânienne sans atteinte du rocher (le 1 et le 5) et 3 ont des lésions du rocher avec une voûte intacte (12, 13, 18). Notons d'ailleurs que l'atteinte crânienne des 2 premiers est très discrète et que chez les 3 derniers, l'atteinte du rocher est également très modérée.

En tenant compte de notre classification qui comporte un nombre de groupes identiques pour les lésions du rocher et pour celles de la voûte et qui comprennent également des qualificatifs semblables pour définir l'intensité des lésions dans chacun des groupes des deux classifications, on peut dire que les lésions des rochers et celles de la voûte ne comprennent jamais plus d'un stade de différence, au bénéfice d'ailleurs de l'une ou de l'autre — une seule exception (l'observation 6 où les lésions du rocher sont au stade II et celles de la voûte dans le groupe IV). Il faut d'ailleurs noter que dans ce cas, le seul rocher gauche a été radiographié ; or l'asymétrie étant fréquente, nous l'avons vu, il est possible que le rocher droit dont nous n'avons pas précisé les

lésions, soit plus atteint que le gauche et appartienne à un stade supérieur.

B. — Un point particulier reste encore à préciser dans le cadre des lésions de la voûte : existe-t-il un rapport entre les lésions du rocher et l'ostéoporose circonscrite du crâne qui, comme nous l'avons déjà dit, est considérée par presque tous les auteurs à la suite du docteur LIÈVRE, comme étant le plus souvent un mode de début de la maladie de Paget ?

Lorsqu'il s'y associe d'autres signes osseux de cette maladie, qu'ils soient crâniens ou qu'ils aient un autre siège, l'étiologie ne devient alors plus discutable.

Douze de nos malades avaient une ostéoporose circonscrite du crâne, d'étendue variable et de netteté variable ; dans 8 de ces cas, en effet, elle coexistait avec d'autres signes crâniens de maladie de Paget et elle était plus ou moins masquée par eux.

Dans les 8 cas où elle n'était pas isolée, les lésions du rocher répondaient aux lésions pagétiques de la voûte selon le mode que nous avons défini plus haut et l'ostéoporose ne semblait en rien modifier ces rapports.

Dans les 4 cas où elle était solitaire (5, 17, 21, 22) les rochers étaient classés 1 fois au stade O, 2 fois au stade 1 et 1 fois au stade II.

Or, dans l'étude des lésions de la voûte envisagées dans leur ensemble, étude qui a précédé ce chapitre, nous avons déjà tenu compte de l'ostéoporose circonscrite du crâne, isolée, et nous l'avons classé dans le groupe I. Si l'on accepte cette classification, la relation que nous avons précédemment établie, à savoir qu'il n'existait pas plus d'un stade d'écart entre les lésions du rocher et celle de la voûte, reste vraie.

*En conséquence, nous devons conclure que l'ostéoporose circonscrite peut parfaitement être assimilée à une lésion pagétique de début de type classique et qu'elle présente les mêmes rapports que cette dernière avec les lésions pagétiques des rochers.*

C. — *Dernier point enfin* : Existe-t-il des rapports entre l'atteinte des rochers et l'existence d'une *leontiasis ossea* d'origine pagétique ?

Notre expérience sur ce point est beaucoup plus limitée ; 3 seulement de nos malades avaient une atteinte nette des os de

la face et un 4<sup>e</sup> avait de petites anomalies (ostéoporose d'un malaire) qui pouvait faire soupçonner un début de cettelocalisation.

Les 3 premiers avaient des lésions de la voûte importantes ou extrêmes et des lésions du rocher appartenant une fois au stade II, une fois au stade III et une fois au stade IV. Le cas dont les lésions du rocher entraient dans le cadre du stade II était celui de l'observation 6 que nous avons déjà citée comme étant une exception et, à cette occasion, nous avons déjà dit ce que l'on pouvait en penser.

Le 4<sup>e</sup> cas (observation 14) avait un Paget important de la voûte et des lésions des rochers au stade II.

Au total, d'après nos observations, trop peu nombreuses pour nous permettre d'affirmer nos conclusions d'une façon formelle, on peut considérer que la *leontiasis ossea* n'a pas en elle-même de rapports étroits avec les lésions pagétiques du rocher, mais elle s'observe dans des cas qui nous semblent fort avancés avec des lésions de la voûte très intenses, ce qui d'après nos déductions précédentes, souligne l'intensité parallèle des lésions du rocher dans ces cas.

Au total, il semble bien d'après notre étude que *l'atteinte des rochers soit fréquente au cours de la maladie de Paget et que cette fréquence devienne une quasi-constance lorsqu'il existe des lésions de la voûte.*

Cependant, il existe quelques exceptions et, si l'atteinte des rochers s'observe pratiquement toujours lorsque l'atteinte crânienne est importante, elle peut par contre quelques fois manquer lorsque les lésions crâniennes sont moindres par leur étendue ou leur intensité.

Mais en revanche, elle peut être la seule localisation crânienne de l'affection : nous l'avons signalée dans 3 de nos observations (12, 13, 18) ; dans ces 3 cas, d'ailleurs, les lésions des rochers étaient extrêmement discrètes, représentant une forme peu évoluée et constituant sans doute le début crânien de l'affection.

La première localisation crânienne de la maladie de Paget peut donc se faire au niveau du rocher, fait que GUILLAIN et AUBRY avaient déjà souligné en 1936. Par contre, dans l'état actuel de notre technique radiologique et de notre expérience personnelle, il nous semble difficile d'affirmer un diagnostic

de maladie de Paget sur les seuls signes d'extrême début de la localisation au rocher et en l'absence de tout autre signe classique observé en un point quelconque du squelette.

### **Rapports entre les lésions du rocher et la surdité**

Le dernier point de notre étude sera la comparaison des lésions du crâne avec la surdité des sujets pagétiques.

Il n'est pas dans notre but, ici, de nous lancer dans des théories pathogéniques plus ou moins compliquées ; de nombreux auteurs se sont attachés à cette étude et en ont tiré des conclusions variables : compression du nerf dans un conduit auditif interne rétréci, étirement de ce nerf du fait de la rotation du rocher en rapport avec la convexobasie, enfin perturbation de la transmission osseuse du fait des modifications structurales du rocher.

Nous n'essayerons pas, ici, de prouver le bien-fondé de telle théorie plutôt que de telle autre. Nos ambitions seront beaucoup plus modestes. Nous nous efforcerons seulement de préciser s'il existe un rapport entre, d'une part les lésions radiologiques des rochers de sujets pagétiques et d'autre part, l'intensité et le type de la surdité de ces sujets.

A. — Etudions d'abord *les rapports avec l'intensité de la surdité* :

Cette intensité a été précisée subjectivement par nos malades eux-mêmes ; les examens de spécialistes ont pratiquement toujours confirmé approximativement cette intensité et ont en même temps précisé le type de la surdité.

Comme nous ne nous occupons ici que de l'intensité seule, nous nous appuierons sur les constatations subjectives des malades qui suffisent pour nous permettre une comparaison.

Comme toujours, dans le but de simplifier et de schématiser les comparaisons, nous diviserons les surdités en trois groupes suivant leur intensité. Ces groupes d'intensité croissante étant numérotés de I à III et se voyant attribuer de 1 à 3 croix dans le tableau I.

Ces trois groupes sont les suivants :

*Groupe I* : surdité discrète, remarquée davantage par l'entourage que par le malade lui-même,

*Groupe II* : surdité nette, bien notée par le sujet lui-même mais permettant une conversation facile pour peu qu'on élève la voix,

*Groupe III* : surdité importante gênant considérablement la conversation.

Il faut, bien entendu, ajouter un quatrième *Groupe* : 0 pour les sujets sans surdité.

Les quatre Groupes ainsi définis, nos malades se répartissent de la façon suivante :

- 9 appartiennent au Groupe 0.
- 7 appartiennent au Groupe I.
- 5 appartiennent au Groupe II.
- 6 appartiennent au Groupe III.

Voyons d'abord les rapports possibles entre l'intensité de la surdité et l'importance de l'atteinte crânienne définie sur les clichés standards, c'est-à-dire essentiellement par les lésions de la calotte.

*Les 9 malades du Groupe 0 de la surdité* appartenaient au point de vue lésions crâniennes :

- 3 au groupe 0.
- 5 au groupe I.
- 1 au groupe II.

*Les 7 malades du groupe I de la surdité* avaient des lésions crâniennes classées dans :

- 1 dans le groupe 0.
- 2 dans le groupe I.
- 3 dans le groupe II.
- 1 dans le groupe III.

*Les 5 malades du groupe II de la surdité* voyaient leurs lésions crâniennes réparties :

- 2 dans le groupe I.
- 1 dans le groupe II.
- 1 dans le groupe III.
- (1 manque : pas de crâne).

Enfin, les 6 derniers malades du groupe III de la surdité présentaient des lésions craniennes que nous avons pu ranger deux fois dans le groupe III et 4 fois dans le groupe IV.

Ces constatations sont résumées dans le tableau V.

TABLEAU V

| Surdité  | Nombre<br>de cas |       |   |    |     |    |
|----------|------------------|-------|---|----|-----|----|
|          |                  | Gr. 0 | I | II | III | IV |
| Groupe 0 | 9                | 3     | 5 | 1  |     |    |
| — I      | 7                | 1     | 2 | 3  | 1   |    |
| — II     | 5                |       | 2 | 1  | 1   |    |
| — III    | 6                |       |   |    | 2   | 4  |

*De leur étude, nous pouvons conclure qu'il existe chez les sujets pagétiques, entre l'intensité de la surdité et l'importance des lésions craniennes, des rapports indiscutables mais que le parallélisme est loin d'être rigoureux.*

En particulier, parmi les 9 sujets qui n'étaient pas sourds, 5 avaient des signes discrets et 1 des signes nets de lésions craniennes.

Parmi les 7 sujets qui se plaignaient d'une surdité discrète, il y en avait 1 qui n'avait pas d'atteinte cranienne et 1 à l'opposé qui avait une atteinte importante.

Par contre, les 6 sujets dont la surdité était très importante présentaient des lésions craniennes importantes ou très importantes.

*Rapports entre l'intensité de la surdité et l'importance des lésions des rochers.*

Dans les groupes 0 de la surdité, les 9 malades se répartissent de la façon suivante en ce qui concerne l'atteinte du rocher :

- 2 au stade 0.
- 5 au stade I.
- 2 au stade II.

Dans le groupe I de la surdité, les 7 malades se placent :

- 2 au stade I.
- 3 au stade II.
- 2 au stade III.

Dans le groupe II de la surdité, les 5 malades appartiennent :

- 1 au stade 0.
- 2 au stade I.
- 2 au stade II.

Enfin, dans le dernier groupe III de la surdité, les 6 malades se classent :

- 1 au stade II.
- 2 au stade III.
- 3 au stade IV.

L'étude de ces constatations, résumées dans le tableau VI nous montre qu'il existe là encore des rapports entre l'intensité de la surdité et celle des lésions pagétiques des rochers mais que, là aussi, le parallélisme entre les deux n'a rien d'absolu.

TABLEAU VI

| Surdité |   |         |   |    |     |    |
|---------|---|---------|---|----|-----|----|
|         |   | Stad. 0 | I | II | III | IV |
| 0       | 9 | 2       | 5 | 2  |     |    |
| — I     | 7 |         | 2 | 3  | 2   |    |
| — II    | 5 | 1       | 2 | 2  |     |    |
| — III   | 6 |         |   | 1  | 2   | 3  |

A première vue, le parallélisme semble moins rigoureux dans le tableau VI que dans le précédent, ce qui tendrait à prouver que les rapports de la surdité sont plus étroits avec l'atteinte crânienne globale qu'avec l'atteinte propre du rocher. Or cette atteinte crânienne globale conditionne en grande partie la convexobasie qui, nous l'avons dit, a été invoquée à l'origine d'un étirement de la huitième paire crânienne.

En réalité, si l'on reprend les observations, on s'aperçoit que quelques modifications sont nécessaires dans ce tableau VI ; une surtout est importante car elle intéresse l'observation qui, dans

le tabeau, s'écartait le plus du parallélisme que nous avons invoqué. Il s'agit de l'observation I, dans laquelle le malade avait une surdité objective nette et des rochers radiologiquement normaux. Or, si l'on reprend l'observation, on s'aperçoit que ce malade avait des antécédents d'otites à répétitions et que ces otites expliquaient fort bien la surdité dans laquelle la maladie de Paget ne jouait probablement aucun rôle.

Cette petite rectification étant précisée, on peut accepter comme valable pour ce chapitre, la conclusion que nous avons établie pour le chapitre précédent ; ceci se conçoit puisqu'on sait qu'il existe des rapports étroits entre les lésions de la voûte et les lésions du rocher.

On aurait cependant aimé trouver un parallélisme plus étroit entre la surdité et les lésions du rocher qu'entre la surdité et les lésions de la voûte ; on aurait alors pu penser que les lésions structurales du rocher reconnues sur les radiographies étaient en grande partie à l'origine de la surdité.

L'étude précise de nos constatations nous oblige au contraire à rejeter cette déduction et à conclure que le rapport le plus étroit est celui qui unit la surdité à l'importance des lésions craniennes prises dans leur ensemble et les études comparatives que nous avons pratiquées ne nous permettent pas de dire que les lésions osseuses du rocher, traduites radiologiquement, jouent dans la production de la surdité, un rôle plus important que telle ou telle autre manifestation pagétique cranienne, invoquée antérieurement à l'origine de cette surdité.

#### B. — *Influence de l'âge sur l'importance de la surdité.*

Nous avons déjà précisé que l'âge moyen des malades qui font l'objet de cette étude est de 59 ans et demi. Etudions ici, de façon plus précise, l'âge de ces sujets en fonction de leur surdité.

Les 9 sujets du groupe 0 avaient une moyenne d'âge de 56 ans et demi, cette moyenne était de 60 ans pour les 7 sujets du groupe I, de 57 ans et demi pour les 5 sujets du groupe II et de 64 ans et demi pour les 6 sujets du groupe III.

Ainsi, bien qu'il y ait une inversion en ce qui concerne les groupes I et II, l'âge paraît bien avoir une influence sur l'importance de la surdité.

En fait, lors de statistiques portant sur un petit nombre de cas, comme cela se produit ici dans chacun des groupes, il suffit d'un ou de deux chiffres s'écartant nettement des autres pour modifier totalement la moyenne.

Et, pratiquement, il est bien vraisemblable que l'influence de l'âge sur l'importance de la surdité est beaucoup plus nette qu'il n'y paraît au premier abord : la surdité de sénescence étant un fait bien établi.

Cette constatation, jointe à quelques autres (notamment le fait que nos classifications soient très schématiques — le fait également que l'intensité de la surdité dans chaque cas soit appréciée d'une façon approximative et non point chiffrée de façon précise), nous permet de mettre en doute la conclusion générale du chapitre précédent qui s'oppose aux conclusions habituelles des travaux modernes traitant de la pathogénie de la surdité pagétique.

Ces travaux accordent en effet une valeur prédominante aux altérations structurales du rocher dans la pathogénie de cette surdité. Nous n'entrerons pas plus avant dans ces discussions qui ne font pas l'objet d'un travail que nous voulons essentiellement radiologique.

*Ce qu'il nous faut retenir avant tout de notre étude, c'est que le parallélisme entre surdité et lésions radiologiques des rochers chez les pagétiques, existe, mais n'a rien de complet sauf dans les cas très avancés. C'est dire que, du point de vue pratique, on ne pourra pas, sur la vue de clichés, préjuger de la surdité du malade et réciproquement.*

C. — *La dernière partie de notre exposé sera consacrée à l'étude du type de surdité.*

Pas plus que dans le chapitre précédent, nous ne tenterons d'expliquer ici, les faits, mais nous nous contenterons d'exposer les constatations qui découlent de notre étude. 20 de nos malades ont eu un examen otologique complété le plus souvent par un audiogramme. Les données des examens O. R. L. sont résumées dans le tableau VII.

De ces 20 malades, retirons-en tout de suite 4, dont la surdité n'a manifestement rien à voir avec le Paget, ou bien peu de chose. Ce sont : l'observation I où la surdité est due à des otites

anciennes, et les observations 15, 26 et 27 où la surdité existe depuis très longtemps et a un caractère familial évident — les observations 26 et 27 sont d'ailleurs celles de deux sœurs dont les audiogrammes sont à la fois d'un type très particulier et tous deux superposables.

Parmi les 16 cas qui nous restent : 4 n'avaient cliniquement pas de surdité, l'étude du spécialiste a trouvé chez 3 d'entre eux, une audition normale et chez le quatrième, une très légère hypoacousie de perception.

Il nous reste donc 13 cas dans lesquels l'examen a trouvé une hypoacousie, à l'origine de laquelle on peut discuter le Paget.

— dans 6 cas, l'atteinte était symétrique,

— dans les 7 autres, elle prédominait d'un côté qui était, notons-le en passant : 6 fois sur le côté droit, contre : 1 fois le côté gauche.

— dans 12 cas, l'atteinte revêtait le même type des 2 côtés (l'intensité étant mise à part) ; dans 1 seul cas (obs. 6) le type différait : la surdité de l'oreille droite avait le type oreille interne et celle de l'oreille gauche le type mixte.

En étudiant les oreilles séparément, soit 26 oreilles pour 13 malades, on trouve :

— pour 2 oreilles (du même malade), obs. 21, une surdité de transmission ;

— pour 5 oreilles (de 3 malades), obs. 3, 6, 22, une surdité mixte à prédominance d'oreille moyenne ;

— pour 2 oreilles (du même malade), obs. 18, une surdité mixte sans prédominance ;

— pour 10 oreilles (de 5 malades), obs. 2, 11, 19, 10, 25, une surdité mixte à prédominance d'oreille interne ;

— pour 7 oreilles (de 4 malades), obs. 6, 8, 14, 24, une surdité d'oreille interne pure.

Si l'on compare ces différents types de surdité à l'intensité de l'hypoacousie, on constate que :

— pour les 2 cas de surdité de transmission, l'hypoacousie est discrète ;

TABLEAU VII

| N° de l'observ. | Importance de la surd. subjective | Côté   | Type de la surdité                                                                                | Observations                                                              | Importance des lésions du rocher |       |
|-----------------|-----------------------------------|--------|---------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|----------------------------------|-------|
|                 |                                   |        |                                                                                                   |                                                                           | D.                               | G.    |
| 1               | ++                                | D = G  | Surdité mixte à prédom. laryrinthique.                                                            | Antéc. d'otites expl. surdité                                             | O                                | = O   |
| 2               | ++ +                              | D = G  | Surdité mixte avec forte prédom. de surd. laryrinthique.                                          |                                                                           | +++ +                            | ++ +  |
| 3               | +                                 | D = G  | Hypoaousie légère mixte avec atteinte importante de l'or. moy. sans signe d'ankylose de l'étrier. |                                                                           | +++ +                            | +++ + |
| 6               | ++ +                              | D<br>G | Surdité type oreille int. très marquée. Surdité mixte av. particip. import. de l'or. moyenne.     |                                                                           |                                  | ++    |
| 8               | ++                                | D = G  | Surdité pure d'or. inter.                                                                         |                                                                           | ++                               | +     |
| 10              | O                                 | D = G  | Audiométrie normale, petite irritabilité laryrinthique.                                           |                                                                           | +                                | =     |
| 11              | +                                 | D > G  | Surdité modérée type mixte à prédom. d'or. interne.                                               |                                                                           | ++                               | =     |
| 12              | O                                 | D = G  | Audiométrie normale.                                                                              |                                                                           | +                                | O     |
| 14              | +                                 | D > G  | Surd. type oreille interne, lég. hyperexcitabilité vestibulaire.                                  |                                                                           | ++                               | <     |
| 15              | ++ +                              | D = G  | Surd. type otospongieuse avec grosse att. labyrinth., ankylose des osselets.                      | Surdité familiale importante                                              | ++ +                             | >     |
| 18              | ++                                | D = G  | Surdité mixte.                                                                                    |                                                                           | +                                | O     |
| 19              | ++ +                              | D > G  | Hypoaousie import. avec partic. labyr. très imp.                                                  |                                                                           | +++ +                            | <     |
| 20              | ++ +                              | D > G  | Mixte à grosse préd. labyr.                                                                       |                                                                           | +++ +                            | +     |
| 21              | +                                 | D = G  | Petite surd. de transmis.                                                                         |                                                                           | ++ +                             | ±     |
| 22              | ++ à D<br>+ à G                   | D > G  | Surdité mixte avec partic. labyr. Transmis beaucoup plus touchée à droite.                        |                                                                           | O                                | >     |
| 23              | O                                 | D = G  | Aucune anomalie.                                                                                  |                                                                           | ++                               | O     |
| 24              | O                                 | D > G  | Très lég. hypoac. de type perception.                                                             | Interpr. comme signe de sénesc. à G.                                      | ++                               | ++    |
| 25              | +                                 | D > G  | Surd. mixte, lég. surd. de percept. plus marquée à G.                                             | Surdité familiale                                                         | ++                               | ++    |
| 26              | ++ D > G                          | D > G  | Surd. de transmis. import. à D., légère particip. de l'or. int., lésions discrètes à G.           | de l'O. D. frappant de nomb. collatér. et existant dès le plus jeune âge. | ++                               | +     |
| 27              | ++ D > G                          | D > G  | id.                                                                                               |                                                                           | +                                | O     |

— pour les 5 cas de surdité mixte à prédominance d'oreille moyenne, l'hypoacousie est discrète dans 3.

nette dans 1 et,

importante dans le cinquième, mais il s'agit là de l'observation 6 où la surdité est beaucoup plus accentuée sur l'oreille droite à l'examen, mais où la distinction clinique n'a pas été faite ;

— dans les 2 cas de surdité mixte sans prédominance, l'hypoacousie est discrète ;

— dans les 10 cas de surdité mixte à prédominance d'oreille interne, l'hypoacousie est 4 fois modérée et, 6 fois importante ;

— enfin, dans les 7 cas d'atteinte pure de l'oreille interne, l'hypoacousie est cliniquement nulle dans 2, discrète dans 2, nette dans 2 et, importante dans 1.

L'interprétation est rendue difficile par la superposition, à la surdité due au Paget, d'une surdité de sénescence qui est une surdité généralement discrète de perception pure.

Dans plusieurs cas (observations 24, 25 notamment) il apparaît que la sénescence joue un rôle primordial.

Si l'on fait les restrictions que nécessitent ces remarques, on peut penser que lorsque l'hypoacousie est discrète, c'est-à-dire dans des formes de début, la surdité est du type oreille moyenne ou du type mixte sans prédominance de l'oreille interne.

Lorsque l'hypoacousie augmente la participation de l'oreille interne croît et l'on a même dans les observations 6 et 8 où la surdité était importante, une atteinte du type labyrinthique pure. Il existe cependant deux exceptions, les observations 14 et 24 où la surdité objective était discrète et du type oreille interne pure à l'examen, mais peut-être s'agit-il là d'une participation de la sénescence.

Quoi qu'il en soit, nos conclusions sont assez voisines de celles que rapportaient GUILLAIN et AUBRY en 1936. Ces auteurs pensaient que la surdité était au début du type oreille moyenne, puis qu'elle devenait mixte et se transformait progressivement en surdité de type labyrinthique pure. Ils notaient en outre la fréquence de l'asymétrie.

*Rapports entre le type de l'hypoacousie et l'importance des lésions du rocher.*

Dans les 2 cas de surdité de transmission, l'atteinte du rocher était discrète et nulle.

Dans les 5 cas de surdité mixte à prédominance d'oreille moyenne, l'atteinte du rocher appartenait 2 fois au stade I, 2 fois au stade II, 2 fois au stade III.

Dans les 2 cas de surdité mixte sans prédominance, l'atteinte du rocher était 1 fois au stade I, 1 fois au stade 0.

Dans les 10 cas de surdité mixte à prédominance labyrinthique, l'atteinte du rocher était 3 fois au stade II, 2 fois au stade III, 5 fois au stade IV.

Ainsi donc, si l'on fait les mêmes réserves que précédemment en ce qui concerne la participation de la surdité de sénescence, *il semble également exister des rapports assez nets entre le type de surdité et l'importance des lésions du rocher ; le fait capital étant la participation beaucoup plus marquée d'une surdité d'oreille interne lorsque les lésions du rocher augmentent.*

Il ne semble pas exister cependant, entre ces deux facteurs, un parallélisme plus étroit que celui que nous avons précisé lors de l'étude de l'intensité de l'hypoacousie. Ce nouveau chapitre de notre exposé ne nous conduit donc pas à modifier les conclusions que nous avions alors adoptées.

*Une remarque nous semble importante avant de terminer : les examens O. R. L. n'ont jamais montré d'ankylose stapédo-vestibulaire chez nos malades. Nous avons d'autre part, pu, à plusieurs reprises, observer radiologiquement la chaîne des osselets même dans des cas extrêmes où le rocher avait subi de très profonds remaniements. Ces faits nous conduisent à penser que la chaîne des osselets, dans une forte proportion de cas tout au moins, n'est pas atteinte et ne participe pas aux modifications réalisées par le processus pagétique, contrairement à ce que l'on observe dans l'otospongiose.*

Pour terminer ces rapports avec les fonctions de la huitième paire crânienne, disons que si quelques rares malades, parmi ceux que nous avons étudiés, ont présenté des troubles de la fonction d'équilibration : vertiges, bourdonnements d'oreil-

les ; les examens vestibulaires que nous n'avons fait pratiquer d'ailleurs que rarement, mais en tout cas chaque fois que les sujets avaient des troubles fonctionnels, ne nous ont montré que deux fois des anomalies — toujours d'ailleurs fort minimes — et dont l'étude ne nous permet de tirer ici, aucune conclusion pratique.

## CONCLUSIONS

Nous avons étudié les rochers de vingt-sept malades atteints d'ostéite déformante de Paget, grâce à des radiographies agrandies, prises suivant une technique standard, rendant possibles des comparaisons.

Cette étude a porté sur les deux rochers chez vingt-et-un de nos malades et sur un seul chez les six autres.

Nous l'avons complétée par un examen O. R. L. quand il a été possible et lorsqu'il était justifié par l'existence d'une surdité objective.

De cette étude nous pouvons conclure que :

I. — *L'atteinte du rocher est très fréquente au cours de la maladie de Paget et presque constante lorsqu'il existe une atteinte de la calotte crânienne tant soit peu intense.* Elle a même été constatée en l'absence de toute autre localisation crânienne, mais elle est alors toujours très discrète.

II. — Les modifications radiologiques observées au niveau des rochers pagétiques portent sur toutes les parties de l'os.

Ce sont :

- 1° *Une résorption de la corticale qui recouvre le rocher pouvant aller d'un simple amincissement à une disparition complète.*
- 2° *Une résorption de la couche d'os dense qui entoure le conduit auditif interne et le labyrinthe ;* résorption qui s'effectue de la périphérie vers le centre de cette couche osseuse et qui peut également entraîner sa disparition totale dans les cas extrêmes.
- 3° *Des modifications de la spongieuse. Elles portent, d'une part sur la netteté de sa trame qui s'efface pour prendre un aspect flou, lavé, sans structure visible et, d'autre part, sur sa transparence qui est le plus souvent accrue, mais parfois diminuée.*

4° *Une modification de la visibilité des cavités de l'oreille interne.* Elle se fait le plus souvent dans le sens d'une *augmentation* et provient de l'effacement par le processus de résorption d'une partie de l'opacité osseuse qui se superpose à ces cavités sur les clichés du rocher. *Elle se fait aussi, beaucoup plus rarement, dans le sens d'une diminution.*

Cette diminution de la visibilité s'observe dans deux cas :

- a) lorsque l'opacité de la spongieuse est accrue ;
- b) et lorsque la résorption totale du bloc labyrinthique ne souligne plus ces cavités, de l'opacité normale de l'os dense qui constitue ce bloc.

Dans les cas où la visibilité est accrue, on peut facilement apercevoir d'autres détails de l'oreille interne, difficiles à préciser sur des clichés de rochers normaux, tels, par exemple, le canal du facial et la chaîne des osselets.

On peut donc dire que « *les rochers pagétiques montrent en général plus de choses que les rochers normaux* ».

5° Enfin, plusieurs fois nous avons observé sur les clichés un *aspect comparable à une soufflure du rocher*, aspect qui se traduit par un contour convexe vers le haut de la limite supérieure du rocher et par une augmentation apparente du volume de l'os.

III. — Grâce à la connaissance de l'embryologie normale du rocher, de l'anatomie pathologique du rocher pagétique et, grâce à l'étude comparative des clichés de coupes de rochers secs normaux et pagétiques, nous avons pu comprendre les images radiologiques observées et les rattacher à un substratum anatomique.

IV. — *L'étude comparative des deux rochers* nous a montré que la *bilatéralité de l'atteinte était presque constante, mais que la symétrie était très rare*. L'intensité de l'atteinte, bien que différente des deux côtés, ne présente jamais entre ces deux côtés des variations très importantes.

V. — Ces images précisées, nous avons étudié leurs rapports possibles avec d'autres lésions osseuses de la maladie de Paget.

De ces confrontations, nous avons conclu qu'il n'existe aucun rapport entre les lésions du rocher et les lésions du squelette extra-cranien. Par contre, il existe des rapports étroits entre l'intensité des lésions du rocher et celles des autres lésions crâniennes. Mais le parallélisme entre les deux n'est pas absolu.

Nous avons constaté, dans quelques cas, une atteinte du rocher sans aucune autre anomalie crânienne ; mais comme nous venons de le dire, l'atteinte du rocher est dans ces cas toujours discrète. Aussi, ne nous semble-t-il pas que ces lésions soient alors suffisamment nettes pour permettre de porter avec certitude le diagnostic de maladie de Paget sur leur seule constatation.

VI. — Nous avons enfin étudié les rapports possibles entre les lésions du rocher et la surdité, dont on connaît la fréquence chez les pagétiques.

Sur ce dernier point, les rapports sont beaucoup plus difficiles à préciser. Un fait est certain : ils existent ; mais ils ne suffisent pas à tout expliquer et l'on est obligé d'admettre que si l'altération structurale du rocher joue un rôle dans la survenue de l'hypoacousie des pagétiques, elle n'est pas la seule en cause.

*Le Président de Thèse :*

H. DESGREZ.

*Le Doyen :*

L. BINET.

Vu et permis d'imprimer :

*Le Recteur de l'Académie de Paris :*

J. SARRAILH.



## BIBLIOGRAPHIE

- BELLOCQ Ph. — L'os temporal chez l'homme adulte, Strasbourg. Les Edit. de Strasbourg Médical, 1924.
- BRAILSFORD J.-F. — The radiology of bones and joints (un volume, J. et A., Churchill, London, 1953).
- CHAUSSE C. — Premiers éléments de radiotologie, Paris, 1950.
- DEL BO M. — L'ostéite déformante de Paget et l'ostéoporose de la capsule labyrinthique (contribution à leur histopathologie). *Revue de laryngologie, otologie et rhinologie*, Bordeaux, 76, 353-364.
- FISCHGOLD H. et METGER J. — Agrandissement direct radiographique du rocher. *Presse Méd.*, 62, 1954, 990-992.
- GIRARD L. — Atlas d'anatomie et de médecine opératoire du labyrinthe osseux. 3<sup>e</sup> édit. Paris, Maloine, 1939.
- GUILLAIN G. et AUBRY M. — Le labyrinthe dans la maladie de Paget (*Presse Médicale*, 1936, 889-891).
- JUSTER M. et FISCHGOLD H. — Etude radio-anatomique de l'os temporal, Paris, Masson et C<sup>o</sup>, 1955.
- JUSTER M., MICHEL J., FISCHGOLD H. et LIÈVRE J.-A. — La radiographie agrandie du rocher dans l'ostéite déformante de Paget (*La Presse Médic.*, 63, 1955, 308-311).
- KETTUNEN K. — Roentgen démonstration of the semicircular canals in Paget's disease. (*Am. J. of Roentg.*, 70, 1953, 564-565.)
- LASSERRE Ch. et PHILIPP R. — L'oreille dans la maladie de Paget. (*J. de Méd. de Bordeaux*, 1938, 653-655.)
- LAYANT F. et FISCHGOLD H. — Structure osseuse et agrandissement radiographique. (*Presse Méd.*, 61, 1953, 279-281.)
- LAZORTHES G. et COLL J. — L'atteinte du nerf auditif dans les malformations de la charnière occipito-vertébrale (*Presse Méd.*, 63, 1955, 239.)
- LIÈVRE J.-A. — Maladie de Paget in *Traité de Médecine*, tome 17, Paris, Masson et C<sup>o</sup>, 1953.
- LIÈVRE J.-A. et EPINEY J. — L'ostéoporose circonscrite du crâne. (*Bull. et Mém. de la Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 1949, 705-711.)
- LINDSAY J.-R. and PERLMAN B. — Paget's disease and deafness (*Arch. of otolaryng.*, 23, 1936, 580-587.)
- NAGER F.-R. und MEYER M. — Beiträge zur normalen und pathologischen Histologie der Knöchernen Labyrinthkapsel. (*Passow, Schäfer Beiträge*, 30, 89, 1932.)
- NEWMAN E. et RECHTSCHAFFEN J. — Roentgenologic visualization of semi circular canals in a case of Paget's disease. (*Am. J. of Roentg.*, 63, 210-211, 1950.)

- DE SÈZE S. et RYCHEWAERT J. — Les maladies des os et articulations, 1 volume, Paris, Flammarion éditeur.
- VAN DER PLAATS G.-J. — La technique d'agrandissement radiologique. (*Journal Belge de Radiologie*, 23, 1950, 89-114.)
- VAN DER PLAATS G.-J. et FONTAINE J. — Les applications de la technique radiologique d'agrandissement. (*J. de Radiol. et Electr.*, 32, 1951, 249-255.)
- WILSON J.-G. and ANSON B.-J. — Histologic changes in the temporal bone in osteitis deformans (Paget's disease) (*Arch. of otolaryng.*, 23, 1936, 57 à 77.)



